

Enfisema lobar congénito: a propósito de un caso

J. Ortolà Puig, S. Negre Policarpo, A. Sánchez Andrés
Servicio de Pediatría. Hospital Infantil «La Fe». Valencia

Resumen

Presentamos el caso de un paciente con enfisema lobar congénito, que se inició como un cuadro de dificultad respiratoria en un contexto catarral.

El enfisema lobar congénito es una entidad anatómico-clínica, caracterizada por la sobredistensión y el atrapamiento aéreo en el lóbulo afectado, la compresión concomitante del tejido pulmonar restante y el desplazamiento mediastínico por herniación del lóbulo enfisematoso hacia el pulmón contralateral. En la mitad de los casos, aproximadamente, la etiología es desconocida. El restante 50% se relaciona con una obstrucción bronquial extrínseca o intrínseca. Actualmente, dada la buena evolución de los casos asintomáticos, o con escasos síntomas, el tratamiento conservador es el más aceptado, y en los casos sintomáticos se opta normalmente por la lobectomía quirúrgica del lóbulo afectado.

Palabras clave

Enfisema lobar congénito, lobectomía, dificultad respiratoria, hiperinsuflación, atelectasia, obstrucción bronquial, desplazamiento mediastínico

Abstract

Title: Congenital lobar emphysema: a case report

We developed a case of congenital lobar emphysema, which presented itself as a symptom of respiratory distress and a catarrhal context.

Congenital lobar emphysema is a anatomoclinical entity, characterized by over distension and air entrapment of affected lobe in the affected lobe, concomitant compression of the remaining pulmonary tissue and mediastinal displacement (herniation of the emphysematous lobe through the contra lateral lung). In half of the cases, approximately, etiology is unknown. The rest is related to extrinsic or intrinsic bronchial obstruction. Nowadays the most accepted treatment is the one based on expectant long-term management of asymptomatic cases, and lobectomy, which is, the surgical excision of the affected lobe is the correct treatment in symptomatic patients.

Keywords

Emphysema, lobar, congenital, lobectomy, distress, over distension, atelectasis, bronchial obstruction, mediastinal displacement

Caso clínico

Presentamos el caso de un lactante varón de 1 mes y 3 días de vida, sin antecedentes personales ni patológicos de interés, que ingresa en un centro de segundo nivel debido a una dificultad respiratoria en el contexto de un cuadro catarral de 5 días de evolución, con agravamiento en las últimas 24-48 horas, aumento de la tos e inicio de la fiebre, con rechazo parcial de las tomas alimentarias. Precisa ingreso en la unidad de cuidados intensivos pediátricos, inicialmente en espontánea, y requiere tratamiento con epinefrina, broncodilatadores y corticoides nebulizados durante 3 días, así como tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico i.v. 100 mg/kg/día, dada la sospecha de sobreinfección, y posteriormente heliox durante 4 días, aunque no experimentó ninguna mejoría clínica significativa. Los controles radiológicos realizados son inicialmente compatibles con una bronquiolitis, con múltiples atelectasias laminares bilaterales. A los 7 días del ingreso, debido a un empeoramiento respiratorio, precisa ventilación mecánica convencional que se mantiene durante 7 días más. El análisis del virus respiratorio sincitial y los hemocultivos realizados fueron negativos, por lo que se suspende el tratamiento antibiótico a los 5 días del in-

greso. Ante la mala evolución del proceso respiratorio, se decide realizar una tomografía computarizada torácica, en la que se detecta un enfisema lobar del lóbulo medio, con atelectasia masiva en el segmento posterior del lóbulo superior derecho y posterobasal del lóbulo inferior; la expansión del lóbulo medio provoca una desviación mediastínica y una atelectasia en el segmento posterobasal del lóbulo inferior izquierdo (figura 1). El estudio cardiológico fue normal.

Con la sospecha diagnóstica de enfisema lobar del lóbulo medio derecho, de probable origen congénito, el paciente es remitido a nuestro centro para realizar una intervención quirúrgica. Se intervino a las 24 horas de su ingreso, realizándose una lobectomía del lóbulo medio derecho, con buena evolución en el postoperatorio (figura 2). En los controles radiológicos realizados se constató una expansión pulmonar derecha, y fue dado de alta a los 18 días del ingreso con medidas de fisioterapia respiratoria. La pieza remitida a anatomía patológica confirma la sospecha inicial de enfisema lobar congénito del lóbulo medio derecho, sin causa aparente. Actualmente, el paciente tiene 2 años de edad y el seguimiento en consultas externas de cirugía pediátrica y de neumología ha sido satisfac-

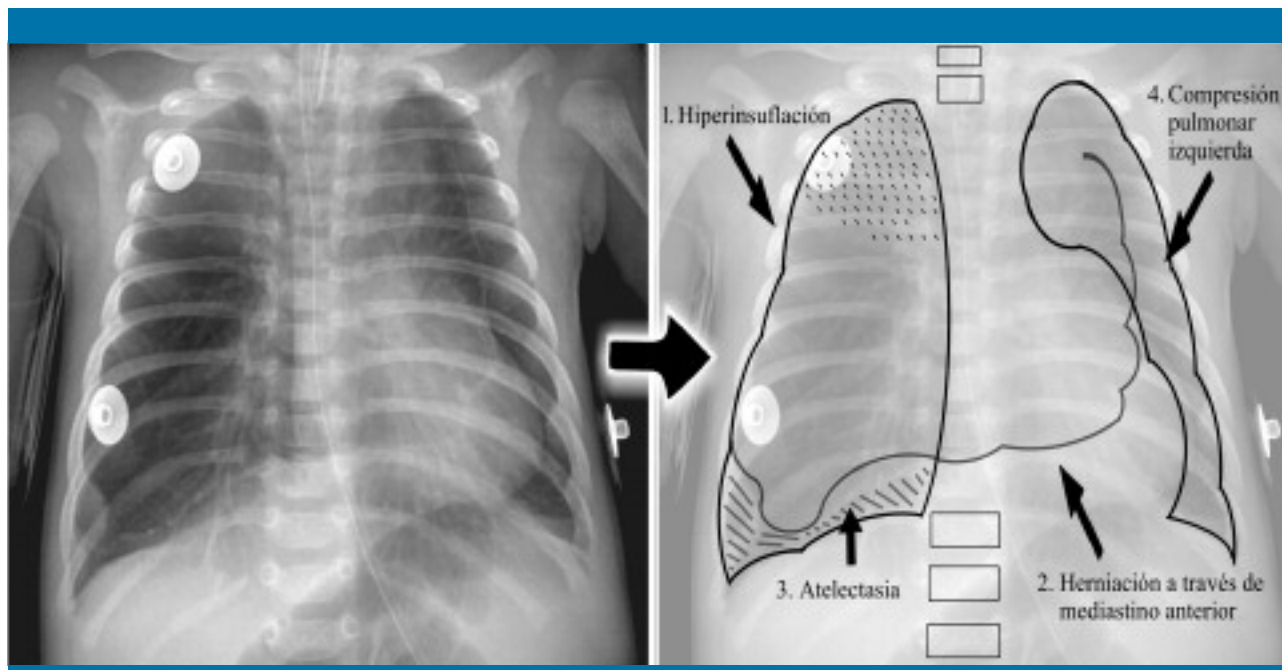


Figura 1. *Enfisema lobar congénito derecho, con gran herniación y desplazamiento de estructuras mediastínicas hacia el lado contralateral*

torio, con buena curva ponderoestatural y correcto desarrollo psicomotor. Cabe reseñar un único ingreso debido a un cuadro de broncospasmo, resuelto con tratamiento broncodilatador y medidas de fisioterapia respiratoria.

Discusión

El enfisema lobar congénito es una entidad anatomoclínica caracterizada por la sobredistensión y el atrapamiento aéreo en el lóbulo afectado, la compresión concomitante del tejido pulmonar restante y el desplazamiento mediastínico por herniación del lóbulo enfisematoso hacia el pulmón contralateral. Se trata de una enfermedad cuya presentación clínica se produce principalmente en la infancia temprana, si bien se han descrito casos en los que no existía sintomatología hasta transcurridos 5-6 meses de vida, e incluso casos asintomáticos. Así, podríamos establecer tres grupos principales en función de la clínica¹, a saber: enfisema lobar congénito de la infancia (tipo I), enfisema lobar congénito sintomático en niños mayores (tipo II) y enfisema lobar congénito asintomático (hallazgo casual; tipo III). Existe predisposición a presentarse en varones (en una proporción 3:1), aunque la causa de esta mayor prevalencia no está claramente establecida. No existe agrupación familiar, aunque sí un cierto predominio en la raza caucásica.

Habitualmente afecta a un único lóbulo; por orden de frecuencia, el más afectado es el lóbulo superior izquierdo (42,2%), seguido del lóbulo medio derecho (35,3%) y el lóbulo superior derecho (20,7%). Los lóbulos inferiores no suelen verse implicados (0,9%). La lesión multilobar, así como la de todo un pulmón y la bilateral, son formas extremadamente raras.

La visión macroscópica muestra un lóbulo pulmonar de aspecto esponjoso y coloración amarillenta, que no disminuye de volumen con la compresión, y microscópicamente se aprecian grandes áreas enfisematosas en el interior del lóbulo afectado, sin destrucción de las paredes alveolares.

En la mitad de los casos, aproximadamente, la etiología es desconocida. El restante 50% se relaciona con una obstrucción bronquial, tanto extrínseca (ganglios linfáticos, arterias y/o venas anómalas...) como intrínseca (alteraciones del cartílago, mucosa bronquial redundante, septos membranosos, estenosis bronquial...). La obstrucción bronquial produce un mecanismo valvular, con distensión inspiratoria de los alveolos y ausencia de vaciamiento durante la espiración. En un 10-12% de los casos existe una asociación con las cardiopatías congénitas, y la presencia de ésta es un factor decisivo en cuanto a la supervivencia.

La clínica suele iniciarse en el periodo neonatal, generalmente con taquipnea, disnea, tos, cianosis, sibilancias, disminución de los ruidos respiratorios en el hemitórax afectado y *roncus*, síntomas que obedecen a la hiperinsuflación lobar y la obstrucción bronquial. En los pacientes en los que la clínica se inicia alrededor del año de edad puede aparecer en forma de infecciones respiratorias recurrentes.

Aunque puede sospecharse el diagnóstico en la exploración clínica, es preciso confirmarlo mediante pruebas de imagen². En la radiografía de tórax puede apreciarse hiperinsuflación lobar, desplazamiento traqueal y mediastínico, así como atelectasias contralaterales o ipsilaterales. El lóbulo comprimido ipsilateral puede apreciarse radiológicamente como una pe-

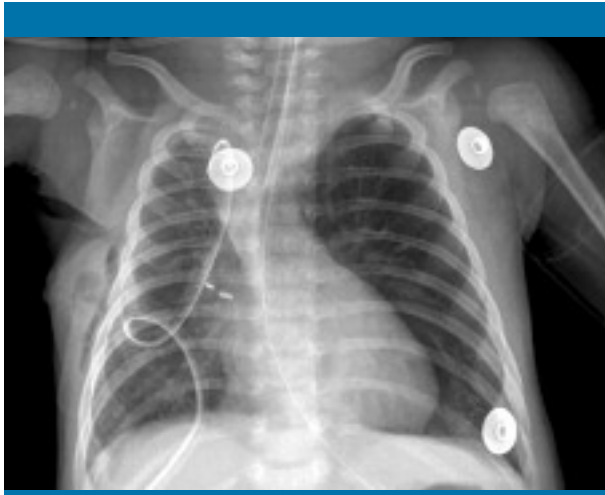


Figura 2. Secuelas posquirúrgicas, con enfisema subcutáneo en la pared lateral torácica derecha. Atelectasia segmentaria del lóbulo superior derecho. Tubo de drenaje en el tercer espacio intercostal derecho. Hiperinsuflación pulmonar izquierda compensatoria

queña densidad de morfología triangular, dispuesta a lo largo del borde inferior de la silueta cardíaca. La presencia de marcas broncovasculares en el pulmón hiperinsuflado facilita el diagnóstico diferencial con el neumotórax. En los casos en que la radiografía se realiza en el periodo neonatal inmediato, el lóbulo enfisematoso puede ser opaco debido a la presencia en su interior de líquido, con una tendencia progresiva a la hiperlucencia conforme este líquido es reabsorbido. Puede apreciarse también un patrón reticulado, correspondiente a los canales linfáticos distendidos por la presencia de líquido, mientras éste está siendo eliminado. La hiperexpansión del lóbulo afectado puede dar como signos radiográficos un aplastamiento diafragmático, así como la separación de las costillas ipsolaterales^{3,4}.

El uso sistemático de ecografías prenatales ha permitido en los últimos años la identificación temprana de las lesiones pulmonares congénitas, entre ellas el enfisema lobar, distinguiéndose éstas entre sí mediante diferencias de ecogenicidad y reflectividad. Del mismo modo, se ha observado que las lesiones enfisematosas disminuyen de tamaño conforme avanza la gestación, igual que sucede en otras lesiones pulmonares congénitas (secuestro broncopulmonar, malformación adenomatosa quística...). No obstante, es preciso realizar un estrecho seguimiento posnatal en los pacientes en que las ecografías intraútero demostraron una resolución del enfisema, dado que puede persistir cierto grado de atrapamiento aéreo, lo que provoca dificultad respiratoria en estos pacientes y el requerimiento de un tratamiento agresivo en el periodo neonatal temprano^{5,6}.

El diagnóstico diferencial se establece con otras entidades que causan dificultad respiratoria en los lactantes: aspiración de cuerpo extraño (que puede dar lugar a enfisema localizado),

enfisema intersticial y/o neumotórax (por maniobras de reanimación...), hernia de Bochdalek, etc.

El enfisema lobar congénito puede tener un curso progresivo, y requiere para su diagnóstico un alto grado de sospecha⁷. Si bien las características clínicas fueron ya descritas por Nelson en 1932 y las patológicas por Overstreet en 1939, no fue hasta 1943 cuando Gross y Lewis emplearon por primera vez la lobectomía con éxito en el tratamiento de un paciente con enfisema del lóbulo superior derecho. Desde entonces, el tratamiento más aceptado es la lobectomía quirúrgica del lóbulo afectado (actualmente mediante toracoscopia)⁸, en los pacientes con una sintomatología significativa, mientras que en los casos asintomáticos o con escasa clínica se prefiere el tratamiento conservador⁹. Algunos autores recomiendan la cirugía en cualquier paciente menor de 2 meses, independientemente de la clínica que presente². No obstante, no hay que olvidar que la realización de una broncoscopia temprana permite la detección de causas tratables intrabronquiales, lo que evita la intervención en determinados casos (teniendo en cuenta que la broncoscopia debe realizarse en unidades donde exista disponibilidad de cirugía abierta, dado que puede conducir a un empeoramiento repentino por atrapamiento aéreo), y en otros casos de causa extrabronquial el enfisema revierte tras la eliminación de la compresión. Igualmente, debido al uso cada vez más extendido de la realización precoz de pruebas de imagen, se amplía continuamente el número de casos asintomáticos o levemente sintomáticos, lo que ha llevado a un aumento progresivo del número de abordajes conservadores en esta entidad⁹.

Bibliografía

1. Myers NA. Congenital lobar emphysema. Aust NZ J Surg. 1960; 30: 32-35.
2. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Büyükpamçcu N. Congenital lobar emphysema: diagnosis and therapeutic considerations. J Pediatr Surg. 1999; 34: 1.347-1.351.
3. Liebner EJ. Radiologic aid in regional and generalized emphysema of the lungs in infants. Pediatrics. 1959; 24: 1.050-1.064.
4. Stigers KB, Woodring JH, Kanga JF. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. Pediatr Pulmonol. 1992; 14: 160-170.
5. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. J Pediatr Surg. 2000; 35(5): 792-795.
6. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations: antenatal and postnatal evaluation and management. Eur J Cardiothorac Surg. 2005; 27: 45-52.
7. Ozcelik U, Gocmen A, Kiper N, Dogru D, Dilber E, Yalcin EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. Pediatr Pulmonol. 2003; 35(5): 384-391.
8. Rothenberg S. First decade's experience with thoracoscopic lobectomy in infants and children. J Pediatr Surg. 2008; 43(1): 40-45.
9. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? J Pediatr Surg. 2006; 41(6): 1.058-1.061.