

# Lactante con distrés respiratorio en invierno. Más allá de las bronquiolitis

R. Ayats Vidal<sup>1</sup>, B. Salguero Pérez<sup>1</sup>, M. Bosque García<sup>1</sup>, J.C. Ferreras Piñas<sup>2</sup>, C. Esteva Miró<sup>3</sup>,  
O. Asensio de la Cruz<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neumología, Alergia e Inmunología Pediátrica. Servicio de Pediatría. <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica.

<sup>3</sup>Unidad de Cirugía Pediátrica. Servicio de Pediatría. Parc Taulí. Hospital Universitario de Sabadell. Barcelona

## Resumen

La dificultad respiratoria en el lactante engloba varias entidades clínicas. Aunque en invierno la más frecuente es la bronquiolitis, no debemos olvidar, entre ellas, las malformaciones pulmonares congénitas (MPC).

Se presenta el caso de un lactante de 6 semanas de vida que acudió a Urgencias en invierno por un cuadro de dificultad respiratoria en contexto catarral. Se realizó un diagnóstico inicial de bronquiolitis, pero posteriormente se alcanzó el diagnóstico correcto de enfisema lobar congénito (ELC).

Se publica este caso para hacer hincapié en la importancia de revisar un diagnóstico con enfoque analítico, especialmente cuando el curso clínico no es típico. También nos debe servir para recordar que, a pesar de la mejora del diagnóstico prenatal, el diagnóstico de una MPC puede ser en el periodo neonatal o incluso más tardío. Por lo tanto, las MPC deben considerarse en el diagnóstico diferencial de síntomas respiratorios en un niño.

## Palabras clave

Enfisema lobar congénito, malformaciones pulmonares, lactante, caso clínico

## Abstract

*Title:* Infant with respiratory distress in winter. Beyond bronchiolitis

Respiratory distress in the infant encompasses several clinical entities. Although bronchiolitis is the most frequent in winter, we should not forget congenital pulmonary malformations (CPMs).

We are reporting a case of 6-week-old male presented to pediatric emergency ward during the winter period with respiratory distress in context of a cold. An initial diagnosis of bronchiolitis was made. The authors explore how the correct diagnosis of congenital lobar emphysema (CLE) was reached.

This case emphasizes the importance of reviewing a diagnosis through an analytical approach, particularly in non-typical clinical courses. It should also help us to remember that despite the improvement of prenatal diagnosis, we also have CPMs diagnosis in the neonatal period or even later. Therefore, CPMs need to be considered in the differential diagnosis of respiratory symptoms in a child.

## Keywords

Congenital lobar emphysema, lung malformations, infant, clinical case

## Introducción

La bronquiolitis es una de las causas más comunes de ingreso hospitalario en la edad pediátrica en los meses de invierno. Se presenta con tos, dificultad respiratoria, disminución de la ingesta y subcrepitantes y/o sibilantes en la auscultación pulmonar. Sin embargo, no todos los lactantes que presentan dificultad respiratoria en invierno tienen bronquiolitis, y este diagnóstico debe considerarse con cuidado especialmente en el periodo neonatal, teniendo que valorar la posibilidad de otras entidades, como las MPC.

Las MPC constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades. Varían en su presentación clínica y gravedad en función del grado de afectación pulmonar y de su localización. Se pueden manifestar a cualquier edad y pueden condicionar morbilidad y mortalidad significativa en los lactantes y niños.

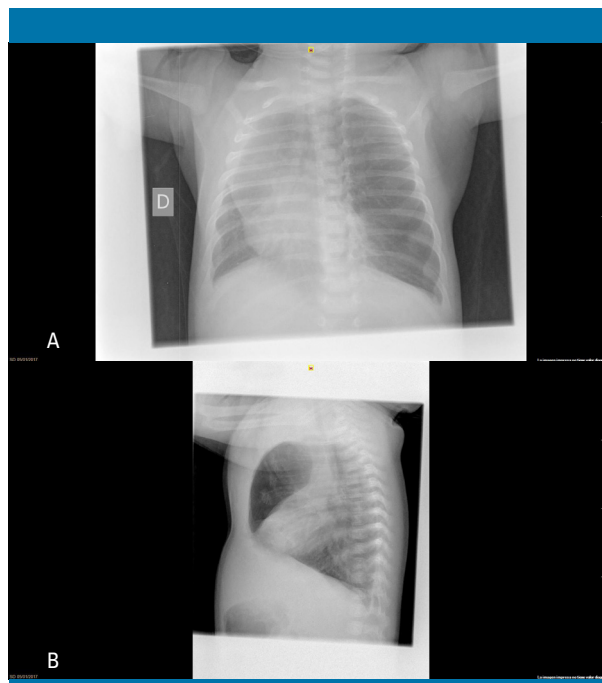
El enfisema lobar congénito (ELC) es una malformación pulmonar poco frecuente, con una prevalencia de 1:20.000 a 1:30.000 recién nacidos vivos<sup>1</sup>. Se caracteriza por una sobredistensión de los espacios aéreos de uno o más lóbulos o un segmento pulmonar, acompañado de compresión y desplazamiento de las estructuras adyacentes. La mayoría de los casos se presenta con distrés respiratorio durante el periodo neonatal. Es algo más frecuente en hombres, con una relación hombre:mujer de 3:1<sup>2,3</sup>.

Presentamos el caso clínico de un paciente con ELC que se inició como un cuadro de dificultad respiratoria en un contexto catarral en plena epidemia de bronquiolitis, lo que condicionó un retraso en su diagnóstico.

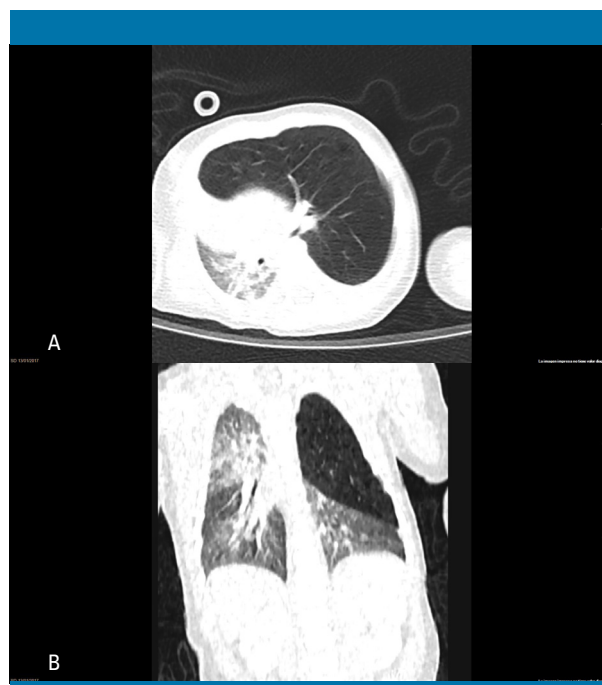
## Caso clínico

Lactante de 6 semanas de vida sin antecedentes perinatales de interés y ecografías prenatales normales. Ingresa en planta de Pediatría, durante cuatro días, por un cuadro clínico compatible con bronquiolitis VRS negativa. A las 24 horas de haber sido dado de alta, acude a Urgencias por aumento de la dificultad respiratoria sin fiebre. En la exploración física destaca taquipnea con una frecuencia respiratoria de 65 rpm, tiraje supraesternal y subcostal moderado, así como cianosis peribucal con una saturación de hemoglobina del 90%. En la auscultación pulmonar muestra regular entrada de aire bilateral con hipofonesis bilateral mayor en cuadrante superior izquierdo. Se realiza una radiografía de tórax (figura 1) que muestra hiperinsuflación de lóbulo superior izquierdo (LSI), herniación pulmonar hacia hemitórax derecho, colapso de lóbulo inferior izquierdo y parcial del pulmón derecho, con desplazamiento del mediastino hacia la derecha.

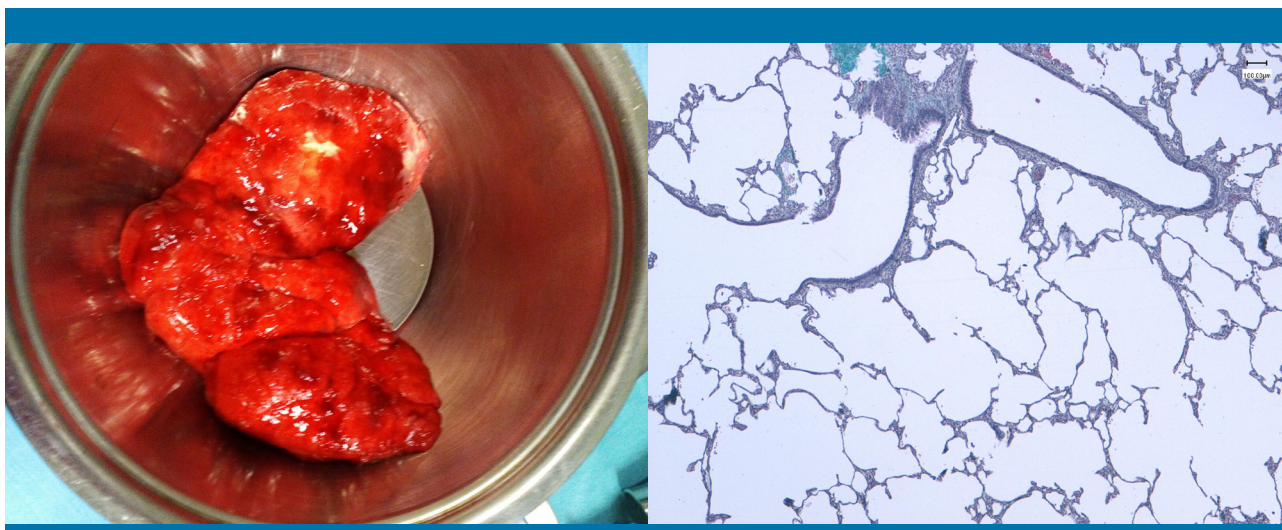
Se ingresa en la planta de pediatría para oxigenoterapia con cánulas nasales de alto flujo, control clínico y completar estudio. Se realiza ecografía cardiaca, que muestra un corazón estructuralmente normal en dextroposición y un foramen oval permeable de 4-5 mm. Ante la sospecha de ELC se realiza una tomografía computarizada (TC) (figura 2), donde se objetivan hallazgos compatibles con ELC. Por persistencia del distrés respiratorio se decide intervención qui-



**Figura 1.** Radiografía de tórax que muestra hiperinsuflación de lóbulo superior izquierdo, herniación pulmonar hacia hemitórax derecho, colapso de lóbulo inferior izquierdo y parcial del pulmón derecho, desplazamiento del mediastino a la derecha y disminución de la vascularización pulmonar de este lóbulo



**Figura 2.** Tomografía computarizada (TC) de tórax que revela hiperinsuflación pulmonar del lóbulo superior izquierdo y herniación contralateral



**Figura 3.** Pieza remitida a anatomía patológica. A la izquierda: pieza quirúrgica que muestra los segmentos 1, 2 y 3 del lóbulo superior izquierdo; macroscópicamente no se identifican lesiones. A la derecha: imagen microscópica (longitud de la escala: 100 micras) donde se observa distensión de bronquiolos y sáculos alveolares, sin destrucción tisular

rúrgica, practicándose resección de los segmentos 1, 2 y 3 del LSI, con buena evolución en el postoperatorio. La pieza remitida a anatomía patológica (figura 3) muestra estructuras bronquiales dilatadas en la región hiliar sin estenosis, confirmando el diagnóstico de ELC. Presenta buena evolución con correcta reexpansión pulmonar izquierda. Actualmente el paciente tiene 2 años y el seguimiento en consultas externas de cirugía pediátrica y neumología ha sido satisfactorio, sin presentar síntomas a nivel respiratorio, con buena ganancia ponderal y correcto desarrollo psicomotor.

## Discusión

Ante un cuadro de dificultad respiratoria en un lactante, aunque sea en plena epidemia de bronquiolitis, debemos realizar un diagnóstico diferencial amplio, incluyendo las MPC, con una buena anamnesis y exploración física, considerando la radiografía de tórax cuando exista duda diagnóstica.

El ELC se caracteriza por una hiperinsuflación pulmonar, acompañado de compresión y desplazamiento de las estructuras adyacentes<sup>4,5</sup>. Según distintas series publicadas, se manifiesta durante la primera semana de vida en un 30-60% de los casos, hasta el 50% son diagnosticados durante el primer mes y es muy infrecuente su presentación después de los 18 meses de edad<sup>6-10</sup>.

La localización más frecuente es el lóbulo superior izquierdo (40-60%), como el caso presentado, seguido del lóbulo superior derecho (20-30%) y el lóbulo medio (20-35%)<sup>1,6,7,11</sup>. Generalmente está comprometido sólo un lóbulo, pero puede afectar a más de uno, incluso se han publicado casos de compromiso bilateral<sup>6,7</sup>.

La hiperinsuflación del lóbulo causa distorsión de los espacios aéreos terminales, haciéndolos tejido no funcional. A diferencia del enfisema de tipo adulto es importante tener en cuenta que es la distorsión y no la destrucción de las paredes alveolares lo que causa ELC. Esta diferenciación ha llevado a un cambio en la terminología a la hiperinsuflación lobar congénita.

Su origen se remonta al desarrollo embrionario, donde mecanismos moleculares específicos determinan su aparición<sup>12</sup>. Al igual que las otras MPC clásicamente descritas, el ELC es un extremo de un espectro de malformaciones, donde el factor común es la obstrucción de la vía aérea fetal en desarrollo<sup>13</sup>. En el 50% de todos los casos no se encuentra una causa aparente<sup>6</sup>. El 25% de todos los casos se debe a la obstrucción de las vías respiratorias en desarrollo. La obstrucción intrínseca de las vías respiratorias es más frecuente, debido a defectos en la pared bronquial o atresia bronquial, lo que resulta en un colapso de las vías respiratorias durante la espiración. Esto provoca un «efecto valvular» con atrapamiento de aire en la espiración e hiperinsuflación del lóbulo afecto. La causa extrínseca puede incluir anomalías vasculares o masas intratorácicas como quistes intestinales, teratomas o linfadenopatías.

El diagnóstico es clínico respaldado por imágenes radiológicas. La radiografía de tórax y TC en este caso demuestran los hallazgos clásicos de un lóbulo hiperinsuflado que comprime los lóbulos vecinos y hernia a través del mediastino anterior. Se aconseja la rea-

lización de una valoración cardiológica/ecocardiograma ya que el 14-36% de los niños con ELC tienen anomalías cardiovasculares asociadas, siendo la más común el *ductus* arterioso persistente<sup>6</sup>.

El tratamiento quirúrgico está indicado en casos con sintomatología significativa, pudiéndose valorar tratamiento conservador en el resto<sup>14</sup>.

## Bibliografía

1. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int*. 2001; 17: 88-99.
2. Cay A, Sarihan H. Congenital malformation of the lung. *J Cardiovasc Surg (Torino)* 2000; 41: 507-510.
3. Al-Salem AH, Gyamfi YA, Grant CS. Congenital lobar emphysema. *Can J Anaesth*. 1990; 37: 377-379.
4. Baird R, Puligandla PS, Laberge J-M. Congenital lung malformations: Informing best practice. *Semin Pediatr Surg*. 2014; 23(5): 270-277.
5. Cataneo DC, Rodríguez OR, Hasimoto EN, et al. Congenital lobar emphysema: 30-year case series in two university hospitals. *J Bras Pneumol*. 2013; 39: 418-426.
6. Lincoln JC, Stark J, Subramarian S, et al. Congenital lobar emphysema. *Ann Surg*. 1971; 173: 55-62.
7. Özçelik U, Göçmen A, Kiper N, Dogru D, Dilber E, Yalçın EG. Congenital lobar emphysema evaluation and long-term follow up of thirty cases at a single centre. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 384-391.
8. Man D, Hamdy M, Hendry B, Bisset W, Forfar J. Congenital lobar emphysema: how should we proceed? *Pediatr Surg Int* 2005; 21: 659-661.
9. Mani H, Suárez E, Stocker JT. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases. *Paediatr Respir Rev*. 2004; 5 Suppl A: S3 13-20.
10. Eigen H, Lemen RJ, Waring W. Congenital lobar emphysema: long-term evaluation of surgically and conservatively treated children. *Am Rev Respir Dis*. 1976; 113: 823-831.
11. Man D, Hamdy M, Hendry G, Bisset W, Forfar J. Congenital lobar emphysema: problems in diagnosis and management. *Arch Dis Child*. 1983; 58: 709-712.
12. Correia-Pinto J, Gonzaga S, Huang Y, Rottier R. Congenital lung lesions-underlying molecular mechanisms. *Semin Pediatr Surg*. 2010; 19: 171-179.
13. Kunisaki SM, Fauza DO, Nemes LP, Barnewolt CE, Estroff JA, Kozakeewich HP, et al. Bronchial atresia: the hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses. *J Pediatr Surg*. 2006; 41: 61-65.
14. Colon N, Schlegel C, Pietsch J, Chung DH, Jackson G.P. Congenital lung anomalies: can we postpone resection? *J Pediatr Surg*. 2012; 47: 87-89.