

ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO: REPORTE DE 2 CASOS Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA: REPORT OF TWO CASES AND REVIEW OF THE LITERATURE

*Dr. Fernando Molinas¹, Dra. Ana Soskin Reidman¹,
Dra. Carolina Bray¹, Dra. Verónica Vera¹, Dr. Hugo Arza².*

RESUMEN

Introducción: el enfisema lobar congénito es la distensión anormal del parénquima pulmonar, de etiología variable. Generalmente se manifiesta a temprana edad, durante los primeros meses de vida. La presentación clínica más frecuente es con dificultad respiratoria de intensidad creciente. Los estudios de imágenes, concretamente la radiografía y la tomografía axial computada del tórax permiten hacer el diagnóstico y decidir la pauta terapéutica a seguir. La lobectomía del lóbulo afectado es el tratamiento de elección. La anatomía patológica confirma el diagnóstico. **Objetivos:** reportar dos casos anatómo-clínicos de enfisema lobar congénito en dos lactantes de 7 y 2 meses de edad, respectivamente, haciendo énfasis en la forma de presentación clínica, el tratamiento instaurado y su confirmación por anatomía patológica. **Resultados:** Dos pacientes lactantes ingresaron al servicio de urgencia pediátrica por dificultad respiratoria. Uno de ellos presentó además fiebre y VDRL 1:64 por lo que fue tratado con antibióticos, desapareciendo la infección pero no la dificultad respiratoria. En ambos casos, la placa de tórax mostró una imagen radiolúcida del lado afecto. La tomografía axial computarizada de tórax confirmó las anomalías pulmonares en ambos casos. El tratamiento instaurado fue la lobectomía. La anatomía patológica confirmó el diagnóstico. **Conclusión:** el enfisema lobar congénito es una patología que siempre debe ser considerada entre los diagnósticos probables ante un lactante con dificultad respiratoria y radiolucidez pulmonar. Debe evitarse el retraso diagnóstico ya que la remoción quirúrgica del lóbulo afectado es el único tratamiento eficaz y debe aplicarse con celeridad para evitar el óbito, especialmente en pacientes con marcada dificultad respiratoria. **Palabras claves:** Lactante, dificultad respiratoria, radiolucidez, agrandamiento de espacios aéreos, lobectomía.

SUMMARY

Introduction: congenital lobar emphysema is the abnormal distention of the lungs parenchyma. Its usual clinical manifestation appears at a short age, especially during the first months of life. The most frequent clinical presentation is a respiratory distress of increasing intensity. The imaging studies,

that are chest radiograph and CT scan of the lungs, can make the diagnosis. Then a proper therapeutic procedure can be selected and applied. Lobectomy of the affected pulmonary lobe remains as the most effective therapy. The pathology studies confirm the diagnosis. **Objectives:** report two cases of congenital pulmonary emphysema affecting two nurslings of 7 and 2 months old, respectively. A special care is considered when presenting the information regarding the clinical presentation, the treatment applied and the pathology confirmation. **Results:** two nurslings patients where admitted to the pediatric emergency service presenting with respiratory distress. One of them had fever and VDRL 1:64 so antibiotics were used. The infection was managed but the respiratory distress persisted. In both cases, chest radiograph showed a radiolucent image on the affected area. CT scan of the lungs confirmed the disease in both cases. Lobectomy was performed as treatment. The pathology study confirmed both diagnoses. **Conclusion:** congenital lobar emphysema is an illness always to be considered among the probable diagnoses when dealing with a nursling affected by respiratory distress and presenting with a radiolucent image. A delay on the diagnosis should be avoided as the surgical removal of the affected lobe is the only effective therapy and must be done as quickly as possible to avoid death, especially when dealing with patients showing marked respiratory distress. **Keywords:** Nursling, respiratory distress, radiolucency, enlarged airspaces, lobectomy.

INTRODUCCIÓN

El enfisema lobar congénito es una patología que afecta más frecuentemente al lóbulo pulmonar superior izquierdo^{1,2}. Está causada en un 50% de los casos por la obstrucción parcial o total del bronquio fuente y en la otra mitad no se haya causa evidente por lo que se considera idiopático.¹ Se presenta con agrandamiento del lóbulo pulmonar pero sin verdadera destrucción de los tabiques alveolares.³ Como consecuencia, el parénquima pulmonar remanente colapsa y aparece un desvío del mediasti-

¹ Servicio de Anatomía Patológica

² Servicio de Cirugía Pediátrica

Hospital Nacional de Itaugua.

no contralateral, llevando a dificultad respiratoria que va empeorando a medida que el lóbulo afecto se insufla con aire.² Se plantea la existencia de un mecanismo valvular como causa del atrapamiento progresivo de aire dentro del lóbulo afecto.²

En la radiografía de tórax se observa una menor trama pulmonar con sobre-distensión e hiperclaridad correspondiente al lóbulo afectado, compresión de otros lóbulos, atelectasia y desplazamiento del mediastino al lado contralateral.² La TAC de tórax es útil en caso de duda diagnóstica.⁴

El diagnóstico diferencial se plantea con todas aquellas entidades que muestren una hiperclaridad pulmonar, especialmente la hernia diafragmática, el neumotórax espontáneo y la malformación adenomatoidea quística.²

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica del lóbulo afectado.² La recuperación es rápida y sin secuelas, con pronta re-expansión del pulmón residual y centrado mediastínico. La mayoría de estos pacientes presentan estudios funcionales respiratorios normales varios años después de la cirugía.⁴

El objetivo de este trabajo es reportar dos casos de enfisema lobar congénito ambos en pacientes lactantes, resaltando la forma de presentación clínica, la estrategia diagnóstica utilizada, el tratamiento instaurado y su confirmación por anatomía patológica.

PRESENTACIÓN DE CASOS

1^{er} Caso: Paciente M. B., sexo masculino, 7 meses, procedencia rural (Ykua Mandyju). Nacido por parto domiciliario sin controles prenatales. Peso al nacer 4.550 g. Corresponde al 4to hijo varón, todos sus hermanos se encuentran vivos y saludables. Al ingreso, en el servicio de urgencia pediátrica, presenta un cuadro de dificultad respiratoria marcada de aproximadamente 10 días de evolución y fiebre de 22 días de evolución. Se realizó una placa de tórax, que mostró un área radiolúcida mal delimitada en el lóbulo superior izquierdo (*fig. 1*). El hemograma de ingreso mostró 25.800 blancos x mm³ y la V.D.R.L. positiva 1:64. Se trató como una sepsis leucica con penicilina cristalina por 14 días.

La fiebre remitió pero la dificultad respiratoria empeoró. Tras su internación en UCIP, se realizó TAC de tórax con contraste (*fig. 2*), que puso en evidencia la patología. El estudio anatomopatológico de la pieza de lobectomía confirmó el diagnóstico (*fig. 3, 4 y 5*).

2^{do} Caso: Paciente J. W., sexo femenino, 2 meses de edad, procedencia rural (San Pedro, Río Verde). Ingresó al servicio de urgencias pediátricas con una historia de tos y dificultad respiratoria progresiva de 15 días de evolución, que se agudizó horas antes de la consulta hospitalaria. Al momento del examen físico se encontraba en mal estado general, irritable, con una marcada asimetría torácica (abombamiento del hemitórax izquierdo), con silencio auscultatorio y tiraje subcostal bilateral marcado. La placa de tórax mostró una hiperlucidez homogénea



Figura 1



Figura 2

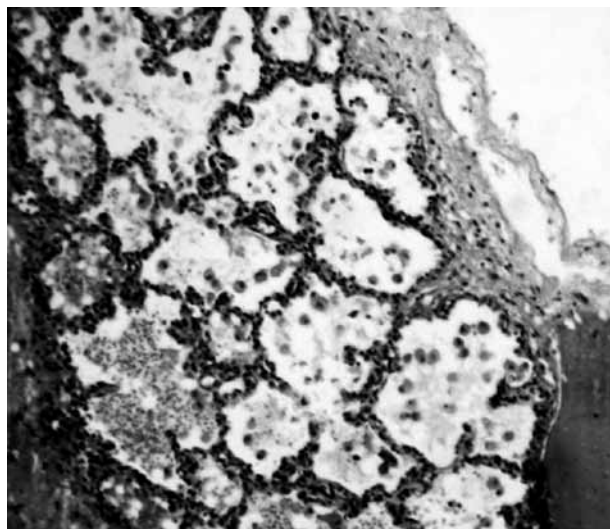


Figura 3

de todo el hemitórax izquierdo con mediastino desviado al lado opuesto (**fig. 6**). Se planteó un neumotórax como diagnóstico probable y se instaló un tubo de drenaje pleural. La TAC de tórax con contraste puso en evidencia las

alteraciones del parénquima y de los vasos, compatibles con un enfisema lobar congénito. Se realizó lobectomía superior izquierda y el estudio anátomo-patológico confirmó el diagnóstico (**fig. 7, 8 y 9**).

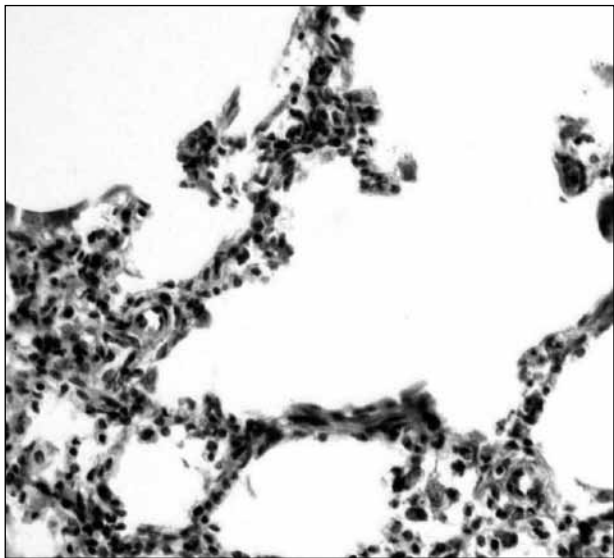


Figura 4

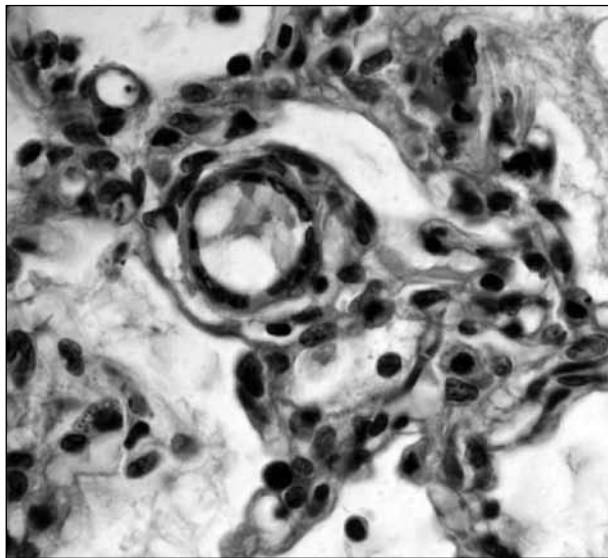


Figura 5



Figura 6

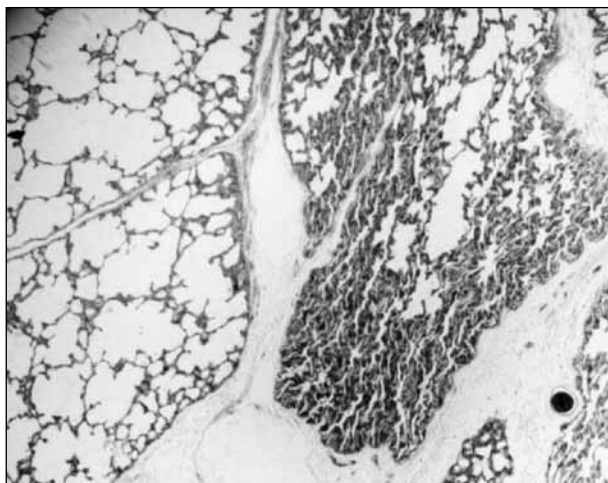


Figura 7

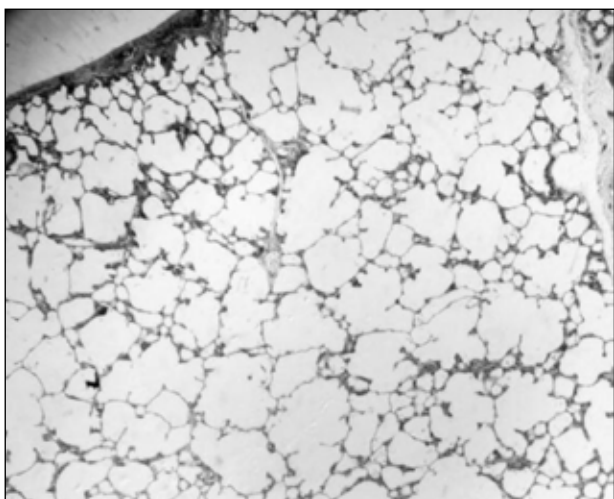


Figura 8

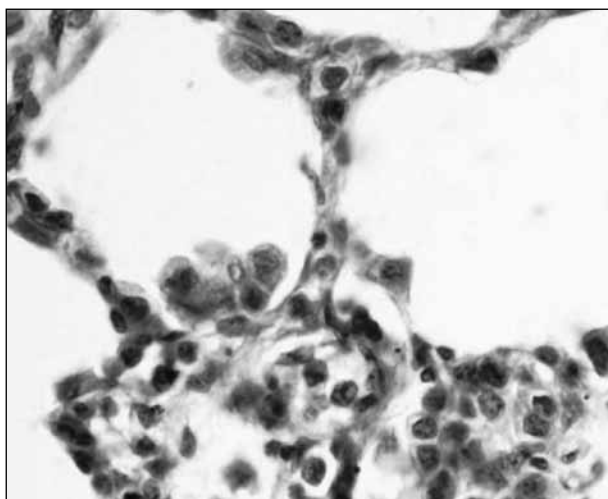


Figura 9

DISCUSIÓN

El enfisema lobar congénito se asocia a obstrucción parcial o completa del bronquio fuente del lóbulo afectado. Esta obstrucción puede ocurrir por factores intrínsecos como atresia bronquial congénita, estenosis o moco. También puede deberse a causas extrínsecas como son las vasculares y neoplásicas.² Aproximadamente en el 50% de los casos no se encuentran estas causas y se consideran idiopáticas.¹

El lóbulo superior es el más comprometido, y el compromiso del lóbulo inferior es más raro, y se asocia a casos adquiridos.^{1,2}

Las causas de enfisema neonatal adquirido suele ser una enfermedad por membranas hialinas previa o displasia broncopulmonar. Estos casos pueden ser secundarios a aspirado traqueal durante la asistencia respiratoria mecánica.^{5,6} Afecta más comúnmente a pacientes del sexo

masculino con una relación de 2M/1F.²

La clínica suele ser de un distress respiratorio, que muchas veces se comienza a tratar como una enfermedad de membranas hialinas y las imágenes se vuelven evidentes en unos días.

CONCLUSIÓN

Muchos de estos casos son mal diagnosticados en un primer momento, en general como infecciones pulmonares o como neumotórax. La hipótesis diagnóstica de una malformación pulmonar congénita debe ser considerada por el médico en presencia de dificultad respiratoria y solicitar una placa de tórax. El retardo en el diagnóstico lleva a tratamientos innecesarios y hospitalizaciones frecuentes. Aún existen controversias sobre el momento oportuno para el tratamiento quirúrgico.

REFERENCIAS

1. González R, Seguel E, Gyhra A, Bravo JC, Alarcón E, Saldías R, Stockins A, Gutierrez G, Maureira DLA. Enfisema lobar congénito: Presentación de 4 casos. *Rev Ch Cir.* 2005; 58:164-168.
2. Ferrer S, Claret Corominas I. Enfisema lobar congénito. *Anales de Medicina y Cirugía.* 1963; XLIII:217-229.
3. Quiñones A, Sotelo R, Juárez H, Flores A, Rivera F, Romero A. Enfisema lobar congénito coexistente con pecho excavado. Presentación de un caso clínico radiológico. *Revista del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias.* 2006;19: 282-285
4. Vásquez H, Prado T, Salazar E. Enfisema lobar congénito y malformación adenomatoidea quística. *Act Ped;* 8:36 - 38
5. Jones K, Colby T. Congenital lobar emphysema in *Practical Pulmonary Pathology, a diagnostic approach.* Leslie K, Wick M. Editorial Churchill-Livingston. 1st ed: 2005: 57.
6. Gilbert-Barnes. Developmental abnormalities of the lungs, in *Potter's Pathology of the Fetus. Infant and Child,* Elsevier, 2nd ed: 2007: 1093-1108.