

Enfisema lobar infantil^(*)

Por los Dres.:

ABDO HERNÁNDEZ GONZÁLEZ,^(**) HÉCTOR DEL CUETO ESPINOSA,^(***)
JUAN A. DÍAZ SARDUY,^(****) NÉSTOR ACOSTA TIELES^(*****)

Esta entidad clínica que constituye una urgencia quirúrgica una vez diagnosticada, fue descrita en primera instancia por Meyer en 1858 y ha recibido diversas denominaciones hasta la fecha, de ahí la gran confusión existente en cuanto a su nomenclatura. Ha sido llamada de las formas siguientes: Enfisema a tensión en infantes, enfisema hipertrófico localizado de la infancia, enfisema lobar congénito, enfisema infantil progresivo, enfisema congénito localizado, enfisema unilobar obstructivo, enfisema pulmonar hipertrófico localizado, etc., es preferible la denominación de *enfisema lobar infantil*, ya que la misma señala primero, el hecho de que la afección se encuentra localizada a un lóbulo (o raramente dos lóbulos), y segundo, que se presenta en la infancia evitando cualquier referencia a la etiología de la misma. Esto último es importante, pues mientras el cuadro clínico y los hallazgos radiológicos son específicos y generalmente

con un patrón bien definido, las causas varían enormemente, desde mecanismos de compresión extrínseco a procesos obstructivos intrínsecos y generalmente en un gran porcentaje de casos la causa no puede ser precisada.

En 1932 Nelson¹⁰ realizó la descripción del cuadro clínico de un paciente portador de un enfisema lobar superior izquierdo, encontrándose a la autopsia un reblandecimiento en la unión del bronquio del lóbulo superior con el bronquio principal.

En 1945 Gross⁵ realizó la lobectomía en el primer caso tratado quirúrgicamente con éxito en este tipo de afección. En 1949 Leahy y Butsch⁸ reportaron un caso tratado por lobectomía.

En 1951 Robertson¹³ reportó cinco casos de enfisema lobar de los cuales tres fueron tratados con resección y sobrevivieron, habiendo fallecido los dos restantes donde se había instituido tratamiento médico. Posteriormente numerosos reportes de tratamiento por medio de la resección pulmonar han sido publicados por diversos autores, alcanzando en el momento actual la cifra aproximada de cien casos presentados en la literatura inglesa. Floyd⁴ en 1963 publicó un caso portador de un enfisema lobar bilateral correspondiente a los lóbulos superior izquierdo

(*) Trabajo presentado en la Jornada Médico-Estomatológica. Bayamo, Octubre 2 y 3 de 1965.

(**) Jefe Servicio Cirugía del Hospital Provincial.

(***) Residente Servicio Cirugía del Hospital Provincial.

(****) Radiólogo del Hospital Infantil.

(*****) Anatomopatólogo del Hospital Infantil.

y medio derecho tratado quirúrgicamente con éxito, realizándole la extirpación de dichos lóbulos con un intervalo de cinco meses entre cada operación. En 1964 Leape y Longino⁹ del Servicio Quirúrgico de Niños del Medical Center de Boston, hacen una revisión de la entidad y aportan veintiséis pacientes observados durante los últimos diez años en esa Institución. Por último en Enero de 1965, Jones y colaboradores⁶ reportan catorce casos de infantes portadores de enfisema lobar tratados quirúrgicamente en Los Angeles Children's Hospital, de los cuales ocho pacientes presentaron cardiopatías congénitas concomitantes (cuatro defectos del tabique interventricular, dos tetralogía de Fallot y dos ductus arte-

riosus persistente). Esta asociación de enfisema lobar y cardiopatías congénitas había sido ya reportada por otros autores como Cotton de Inglaterra en 1957.³

Numerosas causas productoras del enfisema lobar infantil han sido invocadas por diversos autores, así tenemos reportes de obstrucciones bronquiales por mucosa redundante, reblandecimiento de los cartilagos bronquiales, compresiones externas por procesos inflamatorios¹² o por un vaso anómalo, como el reportado por Potts¹¹ de una arteria pulmonar izquierda anómala causando obstrucción del bronquio derecho.

Todas las causas pueden ser agrupadas en el cuadro siguiente:⁹

A.—Obstrucción bronquial extrínseca.

1. Cardiovascular

- a) Ductus arterioso persistente
- b) Aneurisma de la vena bronquial
- c) Vaso Aberrante
- d) Agrandamiento cardíaco

2. Aumento de ganglios linfáticos:

- Procesos inflamatorios
- (Tb, sarcoidosis, etc.)

B.—Obstrucción bronquial intrínseca

1. Deficiencia del cartilago bronquial.
2. Estenosis bronquial.
3. Mucosa bronquial redundante.

C.—Enfisema no obstructivo

1. FIBROSIS ALVEOLAR

Como datos importantes a señalar en cuanto a etiología, tenemos en primer lugar la deficiencia del cartilago bronquial, a veces llamada condromalacia, flaccidez bronquial, atrofia, bron-

quio suave, etc. Este hecho es muy difícil de valorar tanto durante el acto operatorio como al corte histológico y por eso debe tenerse en cuenta que normalmente se encuentra cartilago en la pared bronquial por debajo de los bronquios de un milímetro de diámetro,

cuando existe enfisema el bronquio se distiende, aumentando en calibre dos o tres veces y cuando se examina histológicamente y no aparece cartilago es que se trata de bronquios sumamente finos donde no existe cartilago y que por la distensión sufrida son considerados bronquios de mayor calibre. Por ello, al asegurar ausencia de cartilago bronquial deben fijarse las piezas de manera uniforme, seccionadas seriadamente, examinadas y por último comparadas con pulmones normales tratados en igualdad de condiciones.

Asimismo, puede no encontrarse ningún factor etiológico determinante y es debido a que el mismo se hallaba en la línea de sección del bronquio, tal como lo señala Floyd⁴ en su trabajo y otros⁹ en donde se interpretó la mucosa redundante como un artefacto de colapso, fijación o sección, más que un defecto intrínseco propiamente.

En cuanto al enfisema no obstructivo Bolande y colaboradores han sugerido que los cambios enfisematosos sólo pueden tener lugar si existe una anomalía oculta del parénquima. Ellos han demostrado en un grupo de siete pacientes la presencia de estroma alveolar engrosado con formación de células fusiformes (Spindle) y tejido conectivo colágeno inmaduro, a lo cual ellos denominaron *fibrosis alveolar*. Estos cambios están ausentes en el pulmón normal o en pulmones con otros tipos de enfisema. Asimismo como resultado de esa rigidez de la pared alveolar se dificulta la fase espiratoria favoreciendo la producción del enfisema y si concommita con éste cierto grado de obstrucción bronquial, el cuadro clínico se desarrollará completamente.

Los síntomas clínicos del enfisema lobar dependen única y directamente de las alteraciones fisiopatológicas causadas por el lóbulo expandido. Si esta

distensión enfisematosa es mediana en volumen y no progresiva, el paciente puede tener escasos o ningún síntoma.

La función disminuida de un sólo lóbulo, puede tener poca repercusión sobre la función respiratoria en general, si el tejido pulmonar restante funciona bien. Si por el contrario la distensión unilobar progresa y alcanza un gran tamaño puede comprimir el resto del parénquima sano del pulmón afecto y también desplazar al mediastino, comprometiendo el funcionamiento del pulmón opuesto. Posteriormente la reserva respiratoria continúa disminuyendo, los diafragmas son rechazados hacia abajo por el aumento de la presión intratorácica y además el desplazamiento mediastinal marcado también puede contribuir a dificultar o impedir el retorno venoso al corazón, con las consecuencias fatales que esto produce. Por lo tanto el cuadro clínico puede variar en escala, desde una dificultad respiratoria discreta hasta una disnea severa con cianosis marcada, dependiendo del volumen del lóbulo enfisematoso, el grado de desplazamiento de las estructuras intratorácicas y la presencia o no de cardiopatías congénitas. Estos trastornos respiratorios pueden estar presentes desde los primeros días del nacimiento o desarrollarse al cabo de algunas semanas.

La tos persistente, sibilancias, infecciones respiratorias recurrentes y la dificultad en aumentar de peso son los otros datos que aparecen completando el cuadro sintomatológico. Los signos físicos encontrados con mayor frecuencia son: la disminución del murmullo vesicular e hiperresonancia en el lóbulo dañado, la taquipnea con aleteo nasal, tiraje subcostal e intercostal y la cianosis en aquellos casos extremos. Puede también auscultarse en algunos pacientes estertores roncós y sibilantes.

El examen radiológico constituye el método complementario de mayor valor en el diagnóstico correcto de esta afección. Los datos radiográficos de más importancia pueden resumirse en:

1. Hiperacrecación del lóbulo comprometido.
2. Atelectasia de los lóbulos restantes.
3. Desplazamiento mediastinal hacia el lado opuesto que aumenta con la espiración.
4. Hernia del lóbulo distendido hacia el lado contrario.

Debe realizarse el diagnóstico diferencial radiológico con: atelectasia de un lóbulo y enfisema compensatorio contralateral, quistes pulmonares congénitos incluyendo el quiste gigante solitario, neumatocele postneumonía estafilocócica, neumotórax, enfisema obstructivo secundario a inhalación de cuerpo extraño intrabronquial, hernia diafragmática, fístula tráqueoesofágica y agenesia del pulmón.

La presencia de trauma pulmonar dentro de la zona radiotransparente nos sirve para diferenciar el enfisema lobar del neumotórax, el quiste solitario y la hernia diafragmática.

La fístula tráqueoesofágica puede ser diagnosticada con la ayuda de un esofagograma y así también la hernia diafragmática, por el estudio radiológico contrastado del tractus digestivo superior.

Los abscesos y neumatoceles se producen a consecuencia de procesos infecciosos del pulmón, además del curso clínico que es totalmente diferente.

El enfisema compensatorio contralateral a una atelectasia, no presenta la característica de ser tan dramático y persistente como el enfisema lobar ver-

dadero. La inhalación de un cuerpo extraño intrabronquial generalmente puede tener antecedentes del accidente, asimismo la broncoscopia es un medio auxiliar de gran importancia para el diagnóstico de estos casos.

La broncoscopia y la broncografía pueden ser de utilidad en aquellos pacientes donde el diagnóstico sea difícil, aunque al respecto existe disparidad de criterios entre los autores, ya que algunos la condenan como Kamphuys de Holanda en su reporte de 4 casos realizados en 1962.⁷

La distribución anatómica de los lóbulos afectados varía también según las distintas publicaciones, aunque existe un porcentaje mayor en los lóbulos superior izquierdo y medio derecho.

Leape y colaboradores⁹ señalan de un total de 29 pacientes la distribución siguiente:

		%
Lóbulo superior izquierdo	12	42
Lóbulo medio derecho	12	42
Lóbulo superior derecho	4	13
Lóbulo inferior izquierdo	1	3

De los 65 pacientes colectados por Kamphuys, correspondieron 30 casos al lóbulo superior izquierdo, al lóbulo medio derecho 19 casos, al lóbulo derecho superior 15 casos y lóbulos inferiores derecho e izquierdo un caso cada uno.

Sin embargo Jones y colaboradores⁶ encontraron la patología distribuida en:

	Casos
Lóbulo medio derecho	6
Lóbulo superior izquierdo	4
Lóbulo superior derecho	1
Lóbulo inferior derecho	1
Lóbulo superior derecho y medio	1
Lóbulo inferior derecho y medio	1
	14

El tratamiento del enfisema lobar infantil es la resección quirúrgica del lóbulo afectado una vez realizado el diagnóstico.

Está demostrado exhaustivamente que el tratamiento con métodos conservadores es inútil y hasta peligroso. Asimismo la aspiración con aguja del lóbulo enfisematoso es extremadamente dañina, por todas las complicaciones resultantes, y un ejemplo de ellos lo es el neumotórax a tensión.

Excepto en los reportes de Korngolds, todos los autores han desechado este tipo de tratamiento y como bien señala Leap y colaboradores⁹ siente gran placer por su abandono. Estos mismos autores señalan un 100% de mortalidad en los casos tratados con métodos conservadores, no así veintiún pacientes que fueron intervenidos, practicándosele lobectomía sin ninguna muerte. Jones y colaboradores⁶ reportan 14 casos tratados en su totalidad por medios quirúrgicos con dos fallecimientos, uno durante el acto operatorio y el otro en el postoperatorio.

Jean P. Binet,¹ de Francia refiere haber operado 20 casos de enfisema lobar con tres muertes, uno a causa de neumonitis del otro pulmón, otro debido a cardiopatía congénita y el último como consecuencia de un neumotórax contralateral.

Señala también la importancia del uso intravenoso de la hidrocortisona y sus excelentes resultados obtenidos en dos casos que presentaban atelectasia concomitante del pulmón opuesto.

RESUMEN DE LA HISTORIA CLINICA

Nombre: G. M. A., edad: 23 días, sexo: m., raza: b. H. C. 80,417.

Ingresa en el Hospital Infantil de Santiago de Cuba el 20 de Octubre de

1964, por presentar dificultad respiratoria, con polipnea, cianosis discreta peribucal y distal, así como subcrepitanes en hemitórax derecho, según se reporta en la orden de ingreso.

Los antecedentes importantes fueron: parto hospitalario a término, con un peso de 6 libras y 14 onzas, llanto demorado con asfixia y cianosis, teniendo necesidad de administrársele oxígeno. En el resto de los antecedentes solamente presentó ictero después de las 24 horas, disminuyéndole progresivamente hasta el momento de su ingreso en que es discreto. La caída del cordón fue a los 9 días sin ninguna complicación, vacunado con B. C. G. al nacimiento. Alimentación materna.

Según la historia recogida de la madre, refiere que el niño presenta dificultad respiratoria discreta desde su nacimiento, siendo dado de alta del Hospital de Maternidad diciéndole que no presentaba ninguna afección respiratoria. Continúa expresando que a los veinte días notó que la falta de aire era más intensa por lo que consulta a un facultativo el cual le indica Rx. de tórax remitiéndolo a este Centro para su ingreso.

Al examen físico los datos apuntados en la H.C. son: Fascie normal con buen aspecto general, peso 7 lbs. 13 onzas, temperatura 36.4, cráneo y cara normal, no cianosis. Subíctero. En el aparato respiratorio disnea con tiraje sub e intercostal, timpanismo aumentado en parte superior de hemitórax izquierdo. A la auscultación se oye con dificultad el murmullo vesicular en parte superior del hemitórax izquierdo, no así en su porción inferior donde se ausculta bien el murmullo con algunos estertores subcrepitanes. El resto del examen físico fue negativo.

Los exámenes complementarios de laboratorio no mostraron alteración

patológica a excepción de un aumento discreto de la bilirrubina.

Informe radiológico. Se observa una gran zona de enfisema del lóbulo superior izquierdo, el cual rechaza el parénquima pulmonar del lóbulo inferior de ese lado hacia abajo y adentro, desplazando a su vez todos los elementos del mediastino hacia la derecha, dando una falsa imagen de condensación pulmonar en ese hemitórax, la cual se comprueba perfectamente en las placas oblicuas donde se observa el parénquima pulmonar sin patología estando posiblemente disminuida la capacidad respiratoria de ese pulmón por la compresión que ejerce el mediastino sobre él.

Fluoroscópicamente se observa movimientos paradójicos de los hemidiaframas, siendo muy disminuido el movimiento del hemidiafragma izquierdo. (Fig. No. 1). Se recomienda practicar broncografía.

Broncografía. La sustancia de contraste penetra en el árbol bronquial del lóbulo inferior izquierdo observándose como todos los bronquios de este lóbulo se encuentran desplazados hacia abajo y atrás excepto el segmento apical.

El bronquio correspondiente al lóbulo superior no se visualiza, observándose este lóbulo enormemente dilatado debido a un enfisema obstructivo por posible compresión extrínseca congénita de su bronquio principal (vaso anómalo) o por hipoplasia del mismo con algún tapón mucoso que lo obstruye.

La tráquea se encuentra desplazada hacia la derecha.

Broncoscopia. Tráquea rechazada hacia la derecha. Carina algo edematosa y congestionada. Bronquio principal izquierdo: no puede introducirse en el mismo el broncoscopio.

Se instituye tratamiento a base de nebulización de alevaire, antibióticos y se decide la intervención quirúrgica con el diagnóstico de enfisema lobar.

INFORME OPERATORIO

Previa antisepsia de la piel con merthiolate, se realiza toracotomía izquierda a través del 5to. espacio intercostal. Una vez abierta la cavidad torácica se encuentra el lóbulo superior y la lingula distendidos que a la palpación se percibe enfisematoso. El lóbulo inferior se encuentra rechazado y poco distendido, de consistencia normal.

Se procede a la disección del pedículo vascular del lóbulo superior y lingula, no encontrándose vaso anómalo alguno, sino solamente adenopatías voluminosas que no comprimían el bronquio.

Se liga y secciona la vena pulmonar superior y las ramas arteriales correspondientes, se practica la sección del bronquio del mismo lóbulo con cierre a puntos sueltos con seda 4-0 según técnica de Sweet. Pleurización del riñón bronquial. Se comprueba la reexpansión satisfactoria del lóbulo inferior y el cierre del muñón bronquial. Cierre de la toracotomía por planos dejando la sonda de drenaje por contraabertura.

Se retiró el drenaje de tórax a las 48 horas de operado al demostrarse por exámenes radiográficos seriados buena reexpansión pulmonar y no haber signos de derrame pleural (Fig. No. 4). Al sexto día del postoperatorio se encuentra el paciente con discreto tiraje subcostal y no cianosis. Se practica examen radiológico de urgencia (Figura No. 5), observándose neumotórax a tensión del hemitórax izquierdo. Se procedió a practicar aspiración de ese he-

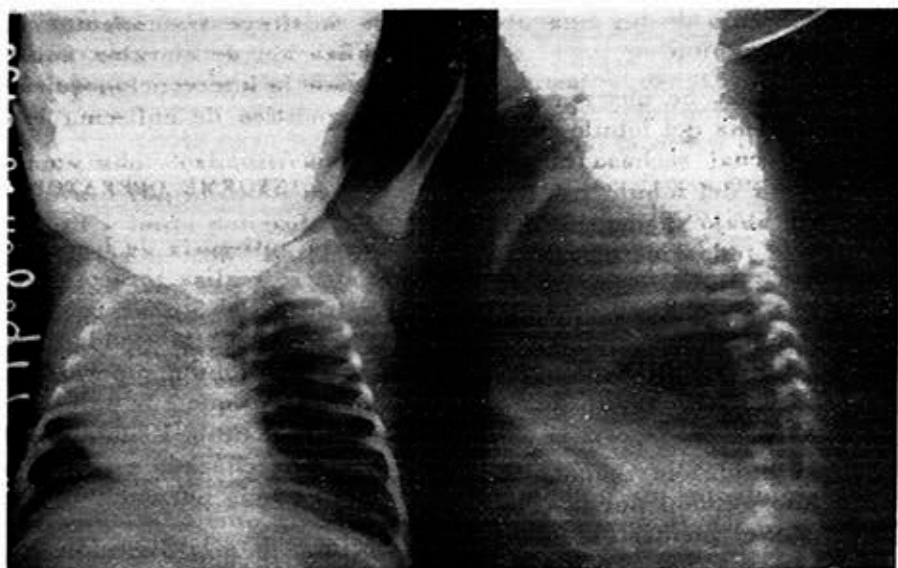


Fig. 1. Rx. Simple frontal y lateral.



Fig. 2. Rx. frontal. Broncografía.



Fig. 3. Broncografía. Rx. lateral.



Fig. 4. Postoperatorio.



Fig. 5

mitórax con trocar conectado a un sistema de aspiración continua.

Se repite placa de tórax al día siguiente y el lóbulo inferior se ha reexpandido, el mediastino ha vuelto a la línea media y no existe derrame, aunque continúa saliendo aire por el drenaje irreversible. No fiebre, buen estado general y defeca normalmente.

Se mantiene la aspiración de tórax durante 72 horas y observando que la salida de aire por la misma continuaba, se decide la reintervención por posible fístula broncopleurales de pequeño calibre.

El informe operatorio de la segunda intervención fue el siguiente: Se realiza toracotomía izquierda a través de la incisión anterior. Se encuentra lóbulo inferior izquierdo de aspecto normal, con salida de aire por tres pequeños orificios a nivel del parénquima pulmonar cerca del hilio del mismo lóbulo,



Fig. 6. Rx. al alta. Engrosamiento pleural del vértice izquierdo.

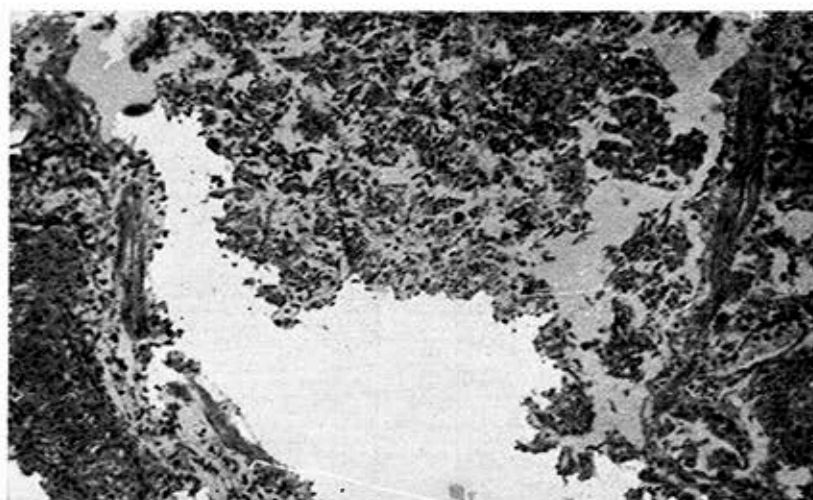


Fig. 7. Microfotografía demostrando la hipoplasia del cartilago en bronquio de mediano calibre.

dos de ellos, situados en cara anterior y uno en la posterior.

Se realiza sutura de dichos orificios con seda 4.0 con aguja atraumática y se comprueba que no existe escape de aire. Se cierra la pared por planos y se deja sonda torácica para aspiración constante.

El paciente evolucionó perfectamente de su segunda intervención, siendo dado de alta a la semana siguiente. Hemos consultado al niño varias veces en el postoperatorio tardío, siendo visto por última vez a los diez meses de operado continuando en perfecto estado de salud.

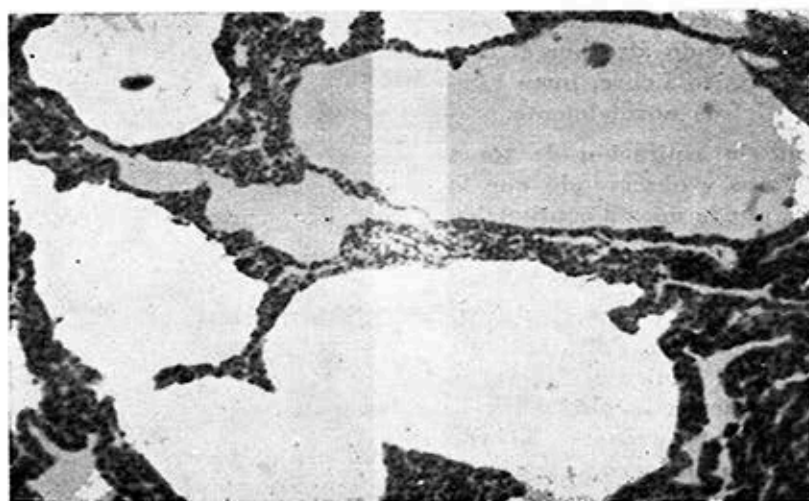


Fig. 8. Microfotografía que demuestra la gran dilatación de los alvéolos pulmonares y ruptura de los mismos.

INFORME ANATOMOPATOLOGICO

El lóbulo del pulmón remitido, desde el punto de vista macroscópico medía 10 x 7 x 2 cms; con aumento marcado de crepitación y formación de pequeñas bulas de enfisema. Un corte sagital del mismo reveló discreta distensión de los alvéolos, con congestión marcada de los vasos. Los bronquios de gran calibre no lucían tener alteración macroscópica.

El examen microscópico reveló dilatación marcada de los alvéolos pulmonares, con ruptura de los tabiques interalveolares; además del engrosamiento

de aquellos que se encontraban intactos. El estudio de los bronquios se apreció marcada hipoplasia de los cartílagos correspondientes a los bronquios de mediano calibre. (Figs. Nos. 7 y 8)

Diagnóstico: Enfisema lobar infantil.

RESUMEN

Se realiza una revisión somera sobre la entidad clínica conocida como Enfisema lobar infantil. Se presenta un caso portador de esa patología debida a una hipoplasia de los cartílagos bronquiales.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Binet, Jean P., Nezelof, C. and Firedet, J.:* Five Cases of Lobar Tension Emphysema In Infancy. Importance of Bronchial malformation and value of Postoperative Steroid therapy. *Dis. Chest.* 41: 126, 1962.
- 2.—*Bolande R., Schneirder, A. and Boggs, J.:* Infantile Lobar Emphysema, A.M.A. *Arch of Path.* 61: 289, 1956.
- 3.—*Cotton, D. C. and Myers, N. A.:* Congenital Lobar Emphysema, *Brit. M.J.* 1: 1394, 1957.
- 4.—*Floyd, F. W., Repici, A. J., Gibson, E. T. and Mc George, C. K.:* Bilateral Congenital Lobar Emphysema Surgically corrected, *Pediatrics* 31: 87, 1963.
- 5.—*Gross, R. E. and Lewis, J. E.:* Defect of the anterior Mediastinum, *Surg., Gynec. and Obst.* 89: 549, 1945.
- 6.—*Jones, J. C. and Almond, C. H.:* Lobar Emphysema and congenital Heart Disease in Infancy. *Journal of Thoracic and Card. Surgery.* Vol. 49: 1. January, 1965.
- 7.—*Kamphuis, E. H.:* Congenital Lobar Emphysema, *Neder L. T. Geneesk* 106: 558-559, 1962.
- 8.—*Leahy, L. J. and Butsch, W. L.:* Surgical Management of Respiratory Emergencies during the first few weeks of Life. *Arch. Surg.* 59: 466, 1949.
- 9.—*Leape, Lucian L., Longino, Luther, A.:* Lobar Emphysema *Pediatrics.* 246: August, 1964.
- 10.—*Nelson, R. L.:* Congenital Cystic Disease of the lung *J. Pediat.* 1: 233, 1932.
- 11.—*Posts, W. J., Holinger, P. H. and Roseblum, A. H.:* Anomalous left Pulmonary Artery causing Obstruction to the Right Main Bronchus: Report of a case, *J.A. M.A.* 155: 1409, 1954.
- 12.—*Pray, L. G. L.:* Obstructive Emphysema in Infancy Due to Tuberculous Mediastinal Glands. *J. Pediat.* 25: 253, 1944.
- 13.—*Robertson, R. and James, E. S.:* Congenital Lobar Emphysema. *Pediatrics* 8: 795, 1951.