

## Enfisema lobar congénito

Por los Dres.:

MANUEL GARCIA SUAREZ\*, MIGUEL URBIZO CAÑON\*\*,  
ELOY MONTES DE OCA RODRIGUEZ\*\* y CONCEPCION ESTHADA\*\*\*

García Suárez, M. y otros. *Enfisema lobar congénito*. Rev Cub Ped 53: 5, 1981.

Se presentan dos casos de enfisema lobar congénito, diagnosticados por examen radiológico y confirmados en el acto quirúrgico. Se realiza una breve discusión acerca de los aspectos más significativos de la entidad, en cuanto al diagnóstico y tratamiento.

### INTRODUCCION

El síndrome de enfisema lobar congénito ocurre en neonatos y niños pequeños, pudiendo ocasionar serios trastornos respiratorios en los mismos. Los síntomas pueden aparecer entre los cuatro y seis meses de edad, aunque con más frecuencia dentro de las primeras dos semanas de vida.

Puede ser una emergencia quirúrgica de la temprana infancia.

### Presentación de casos

*Caso No. 1.* Paciente: R.A.M., del sexo masculino, H.C. 102274, de la raza negra, con fecha de ingreso 20-3-74. Recién nacido de 23 días, con antecedentes de haber presentado broncoaspiración de líquido amniótico. Presenta falta de aire intensa; en los días siguientes a su

ingreso el *agobio* respiratorio aumenta y se observa cianosis.

Al examen radiográfico se observa hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo, que se hernia a través del mediastino anterior hacia el lado derecho. Lóbulo inferior izquierdo colapsado hacia la base, por atelectasia compresiva. Estructuras mediastinales rechazadas a la derecha (figura 1).

Se decide su intervención quirúrgica a los cuatro días de su ingreso.

Hallazgos del acto operatorio: se realiza toracotomía posterolateral izquierda. Abierta la cavidad torácica, se proyecta hacia afuera el lóbulo superior izquierdo, incluyendo la lingula, enfisematosa, apareciendo de tamaño aproximadamente tres veces mayor que lo normal. El lóbulo inferior izquierdo se observa atelectásico.

Anatoma patológica: enfisema; no se encuentran alteraciones bronquiales.

*Caso No. 2.* Paciente: Y.T.S., del sexo femenino, H.C. 63942, de la raza blanca, con fecha de ingreso 5-12-74. Paciente de cinco meses de edad, con antecedentes de salud; hace dos semanas le aparece proceso febril catarral, y es ingresada en otro centro hospitalario, donde le realizan examen radiológico de pulmones, y es trasladada posteriormente a este hospital.

La niña presentaba falta de aire, tiraje sub e intercostal, acentuándose su dificultad respiratoria en los días sucesivos. Al examen radiográfico del tórax en vista frontal nos mues-

\* Profesor auxiliar. Especialista de II grado en radiología. Jefe del departamento de radiología del hospital pediátrico "Eliseo (Noel) Caamaño", Matanzas.

\*\* Especialista de I grado en radiología. Hospital pediátrico "Eliseo (Noel) Caamaño", Matanzas.

\*\*\* Especialista de I grado en pediatría. Jefe del servicio de respiratorio del hospital pediátrico "Eliseo (Noel) Caamaño", Matanzas.

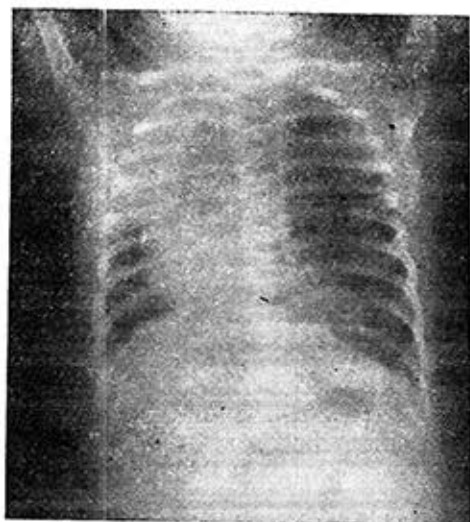


Figura 1

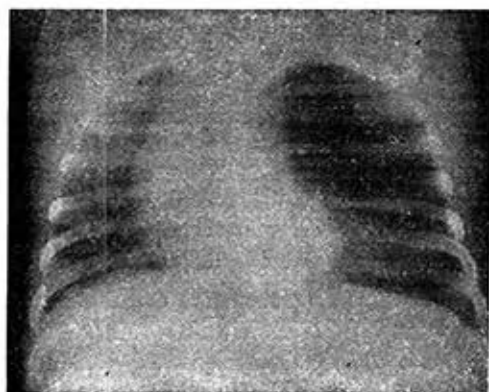


Figura 2

tra hiperventilación del lóbulo superior izquierdo (figura 2), con herniación del mismo a través del mediastino anterior hacia el hemitórax derecho. Existe atelestasia por compresión del lóbulo inferior izquierdo. Las estructuras mediastinales aparecen desplazadas a la derecha.

Es intervenida quirúrgicamente en otro hospital, y se confirma el diagnóstico de enfisema lobar congénito.

#### DISCUSION

Como podemos observar, la característica clínica predominante es la dificultad respiratoria progresiva, la cual, sin tratamiento, puede conducir a insu-

ficiencia cardiorrespiratoria. A la disnea se añade con frecuencia la cianosis.<sup>1</sup>

Al examen físico se observa: asimetría torácica, hiperresonancia a la percusión y debilitamiento de los ruidos respiratorios en el hemitórax afectado.

El estudio radiológico simple muestra, como hemos referido en nuestros casos, un área radiotranslúcida acentuada del campo pulmonar, muy frecuente el campo superior izquierdo, extendiéndose al mediastino, llegando a herniarse al hemitórax opuesto, desplazamiento del mediastino y atelestasia por compresión del lóbulo adyacente. La afección en los lóbulos inferiores es rara.<sup>2</sup>

La fluoroscopia es útil en los casos moderados, al demostrar la incapacidad para desinflarse del segmento expandido durante la espiración. El mediastino en tales casos se desplaza lejos del pulmón obstruido durante la espiración y ocupa una posición más cercana a la línea media durante la inspiración profunda.

En los casos graves el desplazamiento de las estructuras adyacentes por el lóbulo pulmonar notablemente insuflado, impide cambios de posición a los esfuerzos respiratorios. El pulmón excesivamente expandido puede producir empujamiento del hemitórax opuesto, sugiriendo hipoplasia pulmonar.

En casos seleccionados, la angiografía y el catetismo pudieran ofrecer algún elemento de diagnóstico causal o detectar cardiopatía concomitante.

La broncografía es rechazada por la mayoría de los radiólogos, por considerarla innecesaria y peligrosa.

#### Etiología

Las hipótesis en relación con la causa incluyen deficiente estructura cartilaginosa y redundancia de la mucosa, que determinan el atrapamiento de aire por el bronquio afectado.<sup>2,3</sup>

Un constante y único hallazgo patológico en catorce paciente consecutivos

informados por *Campbell* (1969), fue la deficiencia cartilaginosa, la cual fue demostrada por microdissección, tinción del cartilago y estimado del número y tamaño de las láminas o placas cartilaginosas.<sup>1</sup>

La causa de esta deficiencia cartilaginosa no es conocida y una incidencia familiar de la enfermedad no ha sido demostrada.

Ahora bien, la alteración cartilaginosa sola no explicaría la incapacidad de desinflarse espontáneamente del lóbulo pulmonar resecaado. Puede existir alguna anomalía concomitante en el tejido elástico, pero esto aún no ha sido demostrado.

Es también posible que la prolongada hiperinsuflación afecte las propiedades elásticas del tejido conectivo.

Se han descrito ocasionalmente otras lesiones obstructivas, como compresión de un bronquio por una arteria anómala y tapones mucosos persistentes, pero en la mayoría de estos pacientes el cartilago bronquial no fue adecuadamente investigado.

#### *Diagnóstico diferencial*

El enfisema lobar congénito puede presentar dificultad diagnóstica con el neumotórax, pero en él siempre encontraremos, al examen minucioso del lóbulo enfisematoso, cierto grado de vascularización pulmonar.

Los quistes aéreos pulmonares no tienen una distribución lobar típica, sino un borde más claramente demarcado, el cual se observa, a menudo, mejor en la radiografía lateral.

El lóbulo hiperexpandido por el enfisema puede producir aumento del hemitórax correspondiente, con una relativa disminución del hemitórax opuesto, muy similar a lo que ocurre en la agenesia o hipoplasia del pulmón o la variante de pulmón hipogenético; clínicamente estos últimos pacientes no presentan una dificultad respiratoria manifiesta.

En raros casos el enfisema lobar congénito puede presentarse en los primeros días de la vida como una estructura quística con densidad de partes blandas, posteriormente la absorción del líquido y su remplazamiento por aire hace que asuma su aspecto característico. Esa apariencia radiográfica primitiva o aún después de la aereación parcial, puede ser similar a la de la malformación quística adenomatoidea del pulmón<sup>2</sup> o la de una hernia diafragmática.

#### *Asociación con otras enfermedades congénitas*

Alrededor del 14% de pacientes reportados con enfisema lobar congénito tenían un defecto cardíaco asociado. Se ha descrito en combinación con defecto septal ventricular, persistencia del ductus arterioso, coartación de la aorta, tetralogía de Fallot, etc. En los años 1970 y 1971, *Strunge* y colaboradores informan haber tratado dos niños con tipos de cardiopatías congénitas no previamente señaladas: estenosis valvular aórtica y tronco arterioso.<sup>3</sup>

#### *Tratamiento*

La lobectomía debe efectuarse en todos aquellos pacientes en los que persisten los signos radiográficos, con aumento de la disnea y la cianosis, pudiendo sobrevenirles la muerte por insuficiencia cardiorrespiratoria, a menos que recurramos oportunamente a este tratamiento.

La ventilación forzada de los pulmones debe evitarse durante la inducción de anestesia, porque una mayor insuflación del lóbulo afectado dificultará gravemente la función respiratoria.

Los intentos de drenar percutáneamente el lóbulo enfisematoso, antes de la cirugía, están contraindicados.<sup>4,7</sup>

En los niños con un defecto cardíaco asociado, los síntomas respiratorios son más probablemente el resultado del enfisema, y la cirugía del pulmón debe

normalmente preceder a la cirugía cardíaca, a no ser que ambas puedan realizarse al mismo tiempo.

En los casos clínicamente asintomáticos o con moderados síntomas, la actitud terapéutica es más controvertida. Unos sostienen que deben ser estrechamente vigilados, porque en ocasiones la mejoría ocurre más tarde en la infancia o en la niñez temprana y en otros los síntomas desaparecen en días o semanas.

La decisión quirúrgica dependerá más bien de la gravedad de los síntomas

clínicos, que de la extensión radiológica de la lesión.

Otros consideran que siempre deben ser tratados quirúrgicamente, porque los riesgos de las infecciones recurrentes y la limitación que opone la compresión al crecimiento del pulmón adyacente, son mucho mayores que el de la toracotomía.

Así que para éstos la cirugía debe ser recomendada para todos los pacientes, salvo que exista contraindicación definitiva.

#### SUMMARY

García Suárez, M. et al. *Congenital lobar emphysema*. Rev Cub Ped 53: 5, 1981.

Two cases of congenital lobar emphysema, diagnosed by roentgenological examination and verified by surgery, are presented. A briefly discussion about the entity most significant aspects, regarding diagnosis and treatment is carried out.

#### RESUME

García Suárez, M. et al. *Emphysème lobaire congénital*. Rev Cub Ped 53: 5, 1981.

A propos de deux cas d'emphysème lobaire congénital diagnostiqués par examen radiologique et confirmés dans l'acte chirurgical, les auteurs font une brève discussion portant sur les aspects les plus significatifs de l'entité, et sur ceux concernant le diagnostic et le traitement.

#### РЕЗЮМЕ

Гарсия Суарес, М. и др. Врождённая лобарная эмфизема. Rev Cub Ped 53: 5, 1981.

В настоящей работе представляются два случая врождённой лобарной эмфиземы, диагностированных с помощью радиологического исследования и подтверждённых во время хирургического вмешательства. Кроме того, в работе в краткой форме обсуждаются наиболее значительные аспекты этого заболевания в отношении постановки диагноза и лечения.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Nelson, W.E. Tratado de Pediatría, p. 433. 5ta. edición, edición Revolucionaria, La Habana, 1965.
2. Singleton and Wagner. Radiologic Atlas of Pulmonary Abnormalities in Children, pp. 71-74. W.B. Saunders Co., Philadelphia, 1971.
3. Caffey, J. Pediatric X-Ray Diagnosis, p. 265. 5th edition, Year Book Medical Publisher Inc., Chicago, 1970.
4. Williams, H.E.; Phelan, P.D. Respiratory Illness in Children. P. 360. Blackwell Scientific Publications, Oxford. London, 1975.

5. *Strunge, P.* Infantil lobar emphysema with lobar agenesis and congenital heart disease. *Acta Paediatr Scand* 61: 209, 1972.
6. *Buntain, W.L. et al.* Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, pulmonary sequestration and broncogenic cyst in infancy and childhood. *J Ped Surg* 9: 85, 1974.
7. *Young, L.W.* Radiological case of the month. *Am J Dis Child* 132: 311, Mar. 1978.

Recibido: abril 4, 1981.

Aprobado: abril 20, 1981.

Dr. *Manuel García Suárez*  
Hospital pediátrico "Eliseo (Noel) Caamaño",  
Matanzas.