

HOSPITAL PEDIATRICO DOCENTE DEL CERRO

## Enfisema lobar congénito. Presentación de 1 caso\*

Dr. Merte García\*\*

García, M.: *Enfisema lobar congénito. Presentación de un caso.*

Se presenta el caso de una paciente de 1 mes que en medio de un estado catarral presentó dificultad para respirar, la que se fue incrementando. Se diagnostica por el cuadro radiológico como una atelectasia y se comprueba, más tarde, la presencia de un enfisema lobar congénito del lóbulo superior izquierdo.

### INTRODUCCION

Entre las causas que pueden llevar al niño pequeño a una grave dificultad respiratoria se encuentra el enfisema lobar congénito.<sup>1-5</sup>

Esta entidad, conocida también como enfisema lobar obstructivo, enfisema lobar infantil progresivo, enfisema a tensión del lactante y enfisema hipertrófico localizado<sup>6</sup> debe considerarse como un complejo sintomático más bien que como una enfermedad.<sup>4</sup>

Es poco frecuente, hasta 1965 se habían informado 40 pacientes, pero esto no le resta interés. Los varones se ven más afectados y se descubre en la mitad de los casos en las 4 primeras semanas de la vida y la mayor incidencia corresponde al lóbulo superior o a los 2 lóbulos del pulmón izquierdo.

Existen varias teorías para explicar el enfisema lobar congénito. Hoy se acepta un mecanismo valvular<sup>3,4</sup> determinado por defectos estructurales (figura 1); obstrucción intrínseca (figura 2) o compresión extrínseca de los bronquios<sup>4-5</sup> (figura 3).

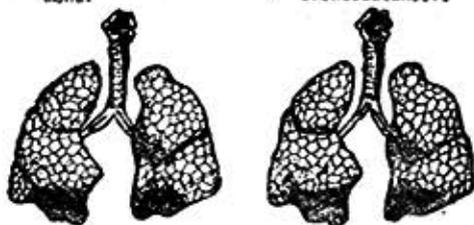
Anatómicamente el lóbulo se distiende uniformemente, tiene una coloración pálida, en su superficie se observan nódulos crepitantes, los alvéolos se ven microscópicamente distendidos y los tabiques interalveolares rotos, en ocasiones no se encuentra ningún defecto estructural u obstructivo del bronquio.

\* Trabajo presentado en la XIX Jornada Nacional de Pediatría.

\*\* Especialista de I Grado en Pediatría. Profesora Asistente.

### 1. ETIOLOGIA

1. Alteraciones de la elasticidad
2. Debilidad del parénquima pulmonar
3. Debilidad o ausencia de cartílagos
4. Broncoestenosis

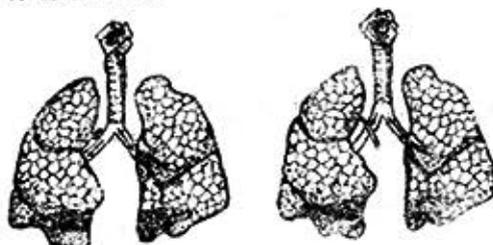


Por defectos estructurales

Figura 1.

### 2. ETIOLOGIA

1. Tumores
2. Estructuras cardiovasculares

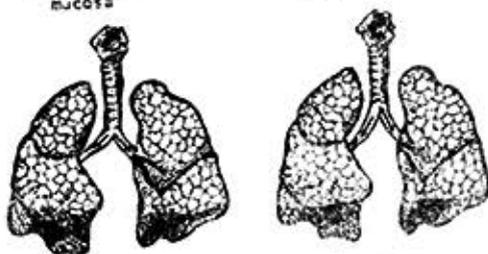


Por compresión extrínseca

Figura 2.

### 3. ETIOLOGIA

1. Pliegues de la mucosa
2. Exudado inflamatorio-mucosanguinolento



Por obstrucción intrínseca

Figura 3.

El comienzo de las manifestaciones clínicas puede ocurrir en el período neonatal o en los 6 meses posteriores al nacimiento en el curso de una afección respiratoria,<sup>1</sup> se inicia por una dificultad para respirar que puede incrementarse a medida que el enfisema aumenta (tabla); si el lóbulo se distiende exageradamente se pueden comprimir las zonas del pulmón situadas arriba o abajo, así como el pulmón del lado contrario; se producen atelectasias y llega a herniarse el pulmón distendido a través del mediastino (figura 4).

Tabla

Cuadro clínico	Diagnóstico diferencial
1. Insuficiencia respiratoria.	1. Agenesia lobar.
2. Comienza en el nacimiento por la distensión de 1 ó más lobulos.	2. Atelectasia.
3. Otras veces después de varios meses en el curso de infección respiratoria.	3. Quistes congénitos.
4. Evolución favorable en algunos pacientes.	4. Neumotórax.
5. En otros pacientes la dificultad progresa y puede llevarlos a la muerte.	5. Hernia diafragmática.
	<b>Tratamiento</b>
	1. Sintomático en los casos ligeros.
	2. Tratamiento quirúrgico siempre que la dificultad para respirar vaya en aumento (resección del segmento enfisematoso).

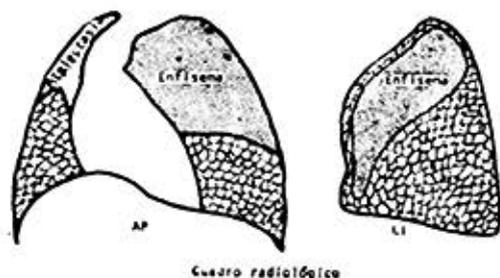


Figura 4.

Hay pacientes en los cuales la evolución es favorable, y desaparece el cuadro clínico en semanas o meses, en otros por ruptura da lugar a neumotórax y neumomediastino.

El diagnóstico diferencial debe establecerse con la agenesia lobar, la atelectasia, los quistes congénitos pulmonares, el neumotórax y la hernia diafragmática (tabla).

El tratamiento depende del cuadro clínico, si la dificultad respiratoria es ligera, sólo debe ir dirigido a aliviar los síntomas y evitar las complicaciones; si es severa, está indicado lo siguiente:

1. La toracotomía, que produce mejoría transitoria, la cual puede llevar al neumotórax que se debe aspirar posteriormente.
2. La lobectomía, que es el tratamiento efectivo (tabla).

### Presentación del caso

Paciente LOE, con Historia Clínica 86082, de la raza blanca, del sexo femenino y de 1 mes de edad.

*Motivo de ingreso:* dificultad para respirar.

*Historia de la enfermedad actual:* paciente de 1 mes de edad con antecedentes de catarro desde su nacimiento, el día anterior a su ingreso manifestó dificultad para respirar, cianosis, tos, la remiten a este centro para su ingreso, no refieren fiebre.

*Examen físico:* paciente eutrófica con cianosis variable de ligera a moderada, presenta tiraje subcostal, frecuencia respiratoria de 60 m/r, sonoridad pulmonar aumentada en el hemitórax izquierdo, tercio superior con murmullo vesicular disminuido.

*Rayos X de pulmones:* radiotransparencia del pulmón izquierdo, ensanchamiento de los espacios intercostales y herniación hacia el campo pulmonar derecho, opacidad del vértice del pulmón derecho con las características de una atelectasia (figuras 5 y 6).

*Evolución:* ingresa con el diagnóstico de una atelectasia del lóbulo superior del pulmón derecho, mejora el cuadro clínico pero se mantiene el radiológico; posteriormente se intensifica la dificultad para respirar, se plantea el diagnóstico de enfisema lobar congénito.

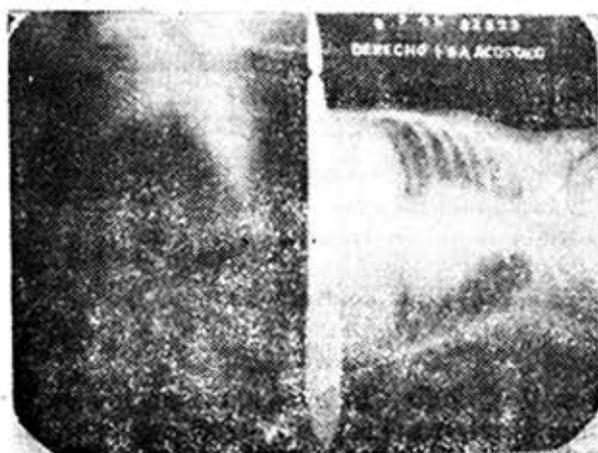


Figura 5.

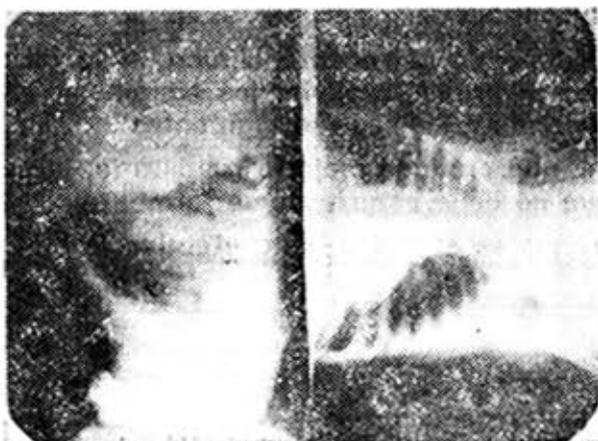


Figura 6.

**Gasometría capilar:**

pH: 7.2;  $PCO_2$ : 59 mm Hg; SB: 23.6 mEq/l; EB: -3 y HB: 97 %.

Se decide seguir tratamiento quirúrgico, se practica la lobectomía del lóbulo superior del pulmón izquierdo.

**Conclusiones anatómicas:** segmento pulmonar de 4x2x2 cm, de color pardo grisáceo que muestra nódulos crepitantes hacia la periferia.

**Examen microscópico:** enfisema pulmonar, no se aprecian alteraciones de la luz de la pared de los bronquios.

**Evolución posquirúrgica:** satisfactoria.

**CONCLUSIONES**

1. El enfisema lobar congénito lleva a la insuficiencia respiratoria grave en los primeros meses de la vida.
2. Esta afección suele confundirse con un enfisema compensatorio de la atelectasia que el mismo provoca.

3. En los casos en que la dificultad para respirar se incrementa, el tratamiento a seguir es la lobectomía.

## SUMMARY

García, M.: *Congenital lobar emphysema. Presentation of a case.*

The case of a female infant, aged one month, who at the time was undergoing catarrhal condition presented respiratory distress, which go on increasing, is presented. According to radiologic picture was diagnosed as atelectasis and occurrence of congenital lobar emphysema at the upper left lobe, was later proved.

## RÉSUMÉ

García, M.: *Congenital lobar emphysema. Presentation of a case.*

Il s'agit d'une malade âgée d'un mois, qui au milieu d'un état catarrhal a présenté difficulté croissante à la respiration. A partir du tableau radiologique, on pose le diagnostic d'une atelectasie; plus tard on constate la présence d'un emphysème lobaire congénital du lobe supérieur gauche.

## BIBLIOGRAFIA

1. *Vaughan, N.*: Tratado de Pediatría. 6ta. ed., t. II. Mallorca, Barcelona, Salvat Editores S. A., 1982. Pp. 955-956.
2. *Wagner S.*: Radiology Atlas of Pulmonary Abnormalities in Children. W. B. Saunders Company Philadelphia, London, Toronto, 1971. Pp. 71-74.
3. *Ceffey-John*: Pediatric X Ray Diagnosis. 5ta. ed., Chicago, Year Book Medical Publisher, 1967. Pp. 265-266.
4. *Avery, M. E.*: El pulmón del recién nacido y sus enfermedades. 2da. ed., Barcelona, Editorial Científico-Médica, 1970. Pp. 117-122.
5. *Benson Clifford, O.*: Cirugía Infantil. W. B. Saunders Company Philadelphia, London, Toronto, 1971. Pp. 388-389.
6. *Rubin Eli, H.*: Enfermedades del tórax. Barcelona, Ed. Toray S. A., 1965. Pp. 303-307.

Recibido: 8 de junio de 1984

Aprobado: 13 de diciembre de 1984

Dra. *Martha García*

Calle 19 No. 913

entre 6 y 8

Vedado, Municipio Plaza de la Revolución

Ciudad de La Habana 4

Cuba