

ENFISEMA LOBAR CONGENITO. PRESENTACION DE 3 CASOS Y REVISION DE LA AFECCION

HOSPITAL INFANTIL DOCENTE "PEDRO BORRAS ASTORGA"

Dra. Juana M. Rodriguez Cutting, Dr. José Vargas Diaz,* Dra. Digna M. Espinosa,** Dr. Manuel Rojo Concepción,*** Dr. Eliseo Prado González*** y Dr. Alfredo Portero Urquiza*****

RESUMEN

Se realiza una revisión bibliográfica sobre enfisema lobal congénito (ELC). Se presentan 3 pacientes que mostraban esta malformación pulmonar diagnosticada en nuestro centro. Se hace el diagnóstico de una forma casual en la paciente 1, pues estaba asintomática. Se considera como un hallazgo radiográfico el ELC. Se corrobora en los pacientes 2 y 3, operados, el diagnóstico clínico-radiográfico con el anamopatológico. A pesar de lo característico del cuadro clínico-radiográfico no se diagnosticó de inicio la entidad, por lo que se considera debe tenerse presente la posibilidad del diagnóstico de ELC en todo lactante de menos de 6 meses que presente dificultad respiratoria importante.

INTRODUCCION

El enfisema lobar congénito (ELC), es una malformación que afecta a 1 de los lóbulos del pulmón, de manera excepcional a 2 o más, y predomina su localización en los lóbulos superiores^{1,2} y en el medio derecho, aunque el lóbulo superior izquierdo es el más afectado;^{1,3} puede producir una grave dificultad respiratoria en el periodo neonatal, que en el 90 % de los casos se manifiesta antes de los 6 meses de edad^{1,2} y es interpretado en oca-

* Especialista de I Grado en Pediatría. Asistente del Instituto Superior de Ciencias Médicas de La Habana. Hospital "Pedro Borrás Astorga".

** Residente de Segundo año de Pediatría.

*** Especialista de II Grado de Pediatría. Profesor Titular. Instituto Superior de Ciencias Médicas de La Habana.

**** Especialista de II Grado en Cirugía. Asistente.

siones por las manifestaciones clínicas e imagen radiográfica como lesiones atelectásicas o bronconeumáticas en el lado opuesto a la lesión, lo que ocurrió en 2 de los 3 pacientes que presentamos, ingresados en el Hospital Infantil Docente "Pedro Borrás Astorga" en los años 1976, 1986 y 1987. Es por ello que consideramos importante una revisión de la entidad.

El tratamiento de elección es el quirúrgico, aunque algunos pacientes tienen una evolución favorable espontánea.

CASOS CLINICOS

CASO 1

Paciente J. M. R., historia clínica 666072, de la raza blanca, sexo femenino, edad, 6 meses, con antecedentes de salud hasta 1976, que ingresa en nuestro centro por presentar fiebre, secreción nasal y tos escasa; el examen físico fue completamente normal, con antecedentes patológicos familiares negativos.

Se le realiza una radiografía de tórax, donde se observa una imagen de enfisema localizado en proyección del lóbulo superior izquierdo que en la vista lateral se proyecta en la región anterior, donde se aprecian las estructuras del mediastino ligeramente desplazadas hacia el otro lado; no se define imagen de cuerpo extraño. En una tomografía realizada se comprueba la existencia de un área de hipertransparencia localizada en el tercio superior del hemitórax izquierdo, que provoca compresión del parénquima vecino que está rechazado hacia abajo, al mismo tiempo existe desplazamiento del bronquio tronco izquierdo.

El tratamiento utilizado fue sintomático, la evolución posterior de la paciente es favorable. Ha sido vista periódicamente por consulta; en estos momentos tiene 11 años y continúa asintomática. Le fue realizado una radiografía de tórax donde sólo se observa un aumento de la transparencia en el lóbulo superior izquierdo, sin que exista desplazamiento del mediastino (figura 1).

CASO 2

Paciente Y. R. G., historia clínica 755070, de la raza blanca, sexo masculino, edad, 5 meses, que ingresa en nuestro centro en 1986 con el antecedente de presentar cuadros de dificultad respiratoria desde los 27 días de nacido, por lo que había ingresado en varias oportunidades en su lugar de procedencia con el diagnóstico de bronconeumonia y al no mejorar es remitido a nuestro hospital. Presenta antecedentes patológicos familiares negativos y al examen físico, los siguientes datos. Aparato respiratorio: Polipnea, tiraje subcostal moderado Fr = 70' hipersonoridad en tercio superior de hemitórax izquierdo, donde el murmullo vesicular se encontraba disminuido, sin estertores. El resto del examen fue negativo. Eutrófico.

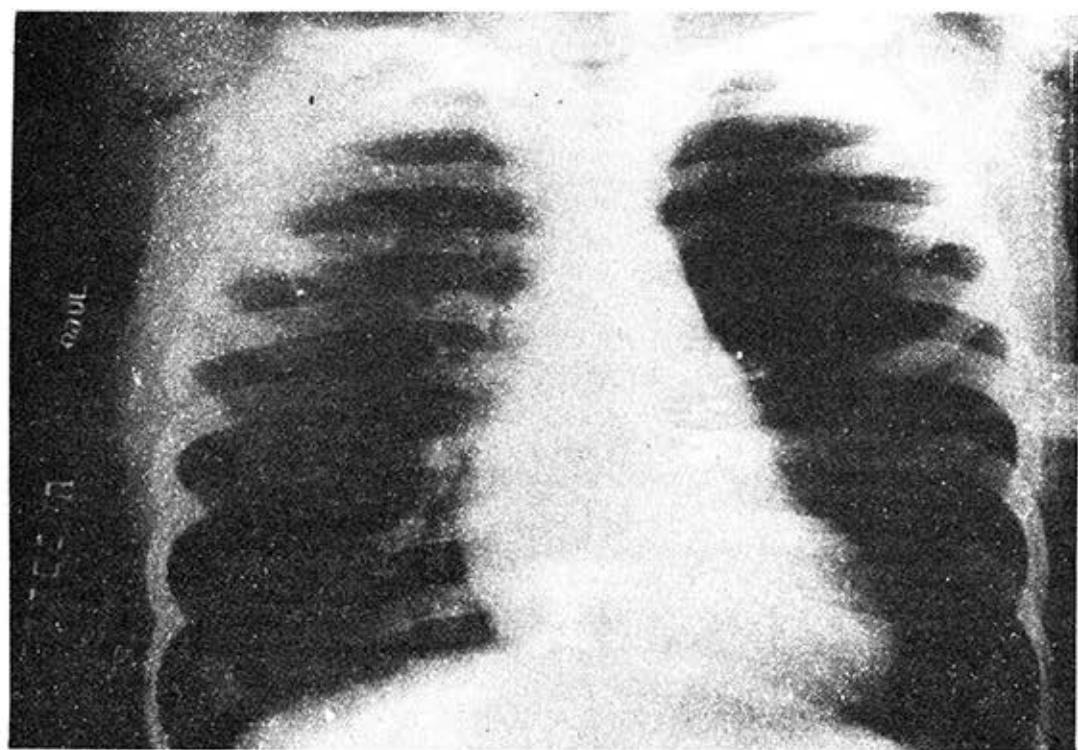


Figura 1. Radiografia de tórax de la paciente 1, donde se observa un aumento de la transparencia hacia el lóbulo superior izquierdo, sin desplazamiento del mediastino.

Se le realiza radiografia de tórax simple, donde se observa imagen de enfisema localizado en lóbulo superior izquierdo con desplazamiento del mediastino hacia el hemitórax derecho (figura 2).

Se somete a tratamiento quirúrgico, y se le realiza lobectomía de lóbulo izquierdo; su evolución posterior es favorable. Se realiza radiografia de tórax posoperatorio, donde se observa que el mediastino ha ocupado su lugar (figura 3).

Los resultados de anatomía patológica del lóbulo afectado son los siguientes: Distensión del parénquima pulmonar con formaciones bullosas subpleurales. Al corte, bronquios dilatados, aspecto enfisematoso, no se precisa alteración en cartílagos. Se corrobora el diagnóstico clínico-radiográfico de ELC.

CASO 3

Paciente Y. M. G.; historia clínica 760993, de la raza blanca, sexo masculino; edad, 1 mes, que ingresa en 1987 en nuestro centro por presentar dificultad respiratoria desde los 10 días de nacido, por lo cual fue ingre-

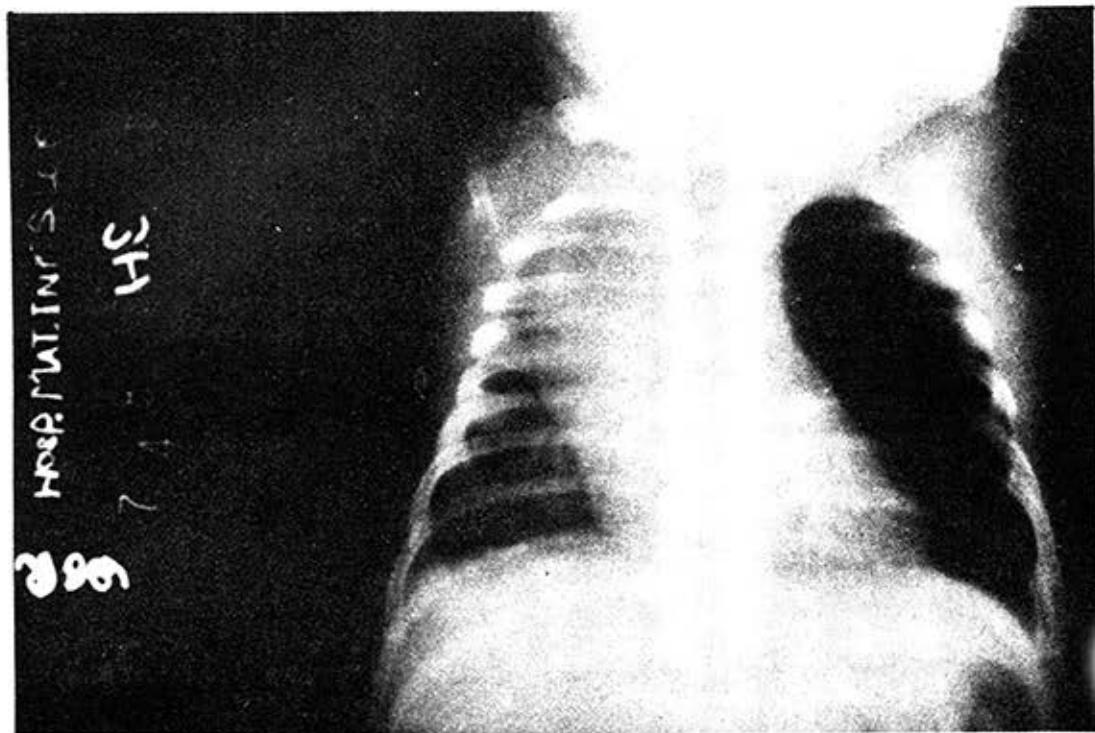


Figura 2. Paciente 2. Se observa imagen de enfisema localizado en lóbulo superior izquierdo, con desplazamiento del mediastino hacia el hemitórax derecho.

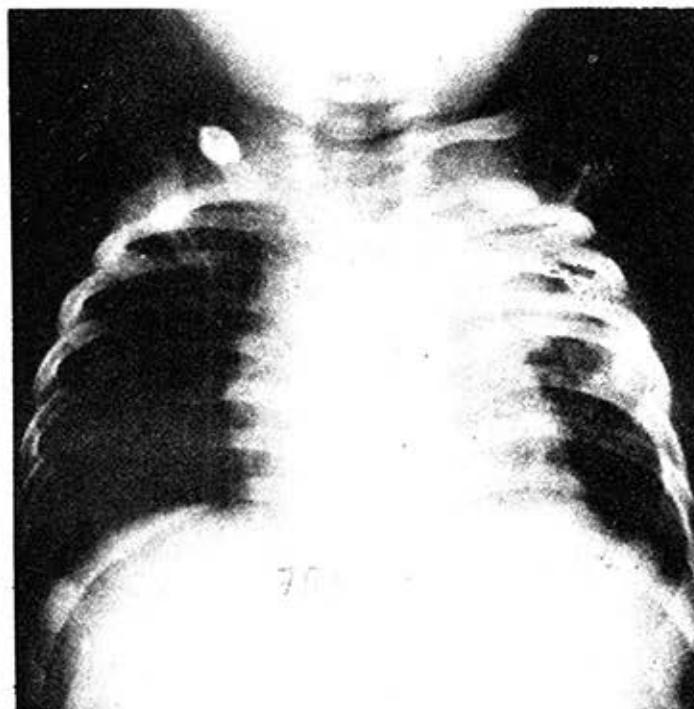


Figura 3. Paciente 2. Radiografía posoperatoria, donde se observan puntos de sutura metálica y el mediastino, sin desplazamiento.

sado en otro centro, donde se le diagnosticó primero, una bronconeumonía izquierda y posteriormente una hipoplasia pulmonar izquierda.

Sus antecedentes patológicos familiares eran negativos y los datos obtenidos al examen físico fueron los siguientes: Aparato respiratorio: Polipnea, tiraje subcostal moderado Fr = 80' hipersonoridad y disminución del murmullo vesicular en hemitórax derecho, sin estertores.

Buena coloración, no cianosis. Su estado nutricional eutrófico. Se realiza radiografía de tórax simple donde se observa hiperventilación pulmonar localizada en lóbulo medio, con desplazamiento de la traquea y herniación del mediastino hacia la izquierda (figura 4).

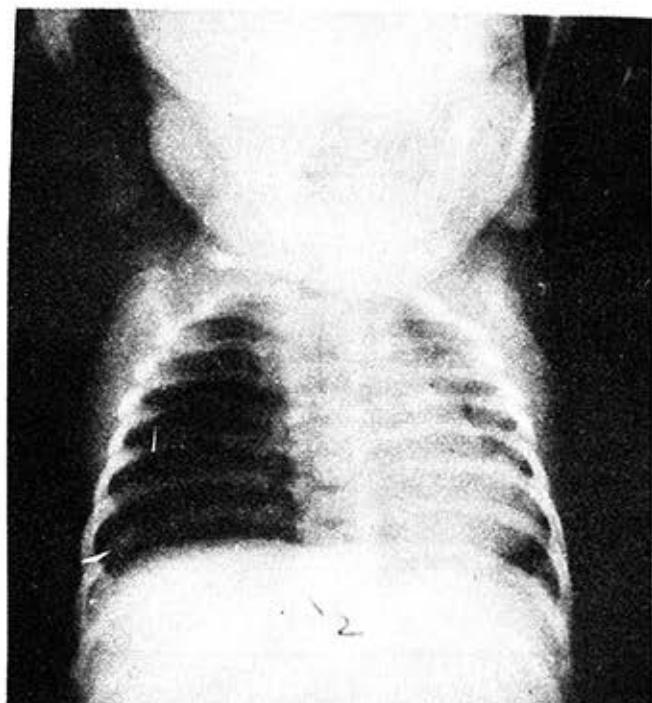


Figura 4. Paciente 3. Se observa hiperventilación pulmonar localizada en lóbulo medio, con desplazamiento de la tráquea y herniación del mediastino hacia la izquierda (radiografía de tórax simple).

En la vista lateral el área de hiperinsuflación se sitúa en proyección del lóbulo medio (figura 5).

En el angiograma efectuado se observa desplazamiento de los vasos del lóbulo superior e inferior derechos, con hipertransparencia al nivel del lóbulo medio, lo que se muestra en la figura 6.

Se selecciona el tratamiento quirúrgico; se efectúa lobectomía del lóbulo medio, y son los resultados del estudio de la pieza obtenida macro y micro compatibles con ELC: distensión del parénquima pulmonar, con aspecto enfisematoso. Al corte microscópico se observan áreas hiperdistendidas de aspecto enfisematoso, con pequeñas zonas atelectásicas. No se aprecia causa que explique el ELC.

La evolución posterior del paciente ha sido favorable.

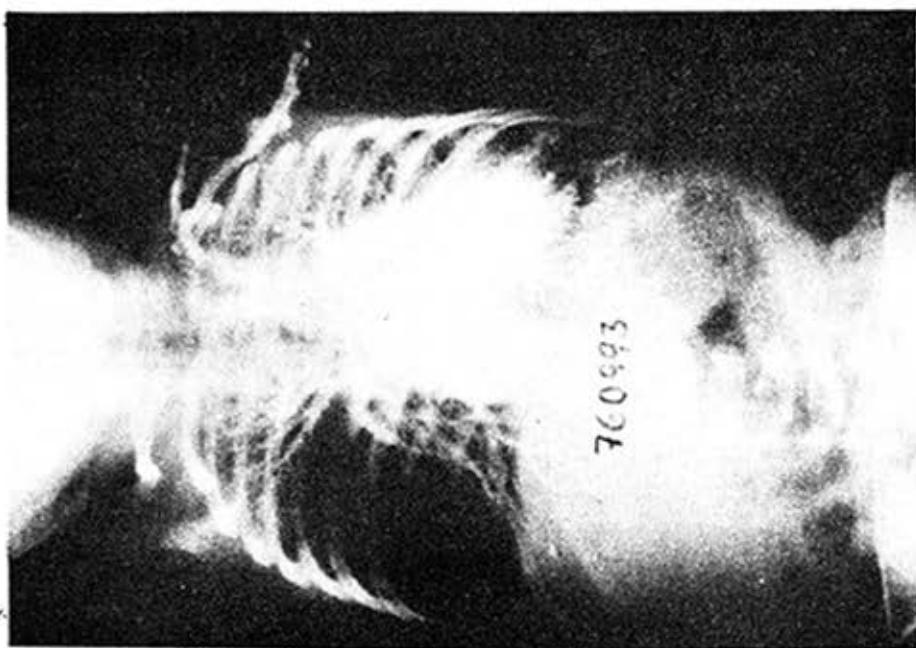


Figura 6. Paciente 3. Angiograma de tórax lateral, donde se observa desplazamiento de los vasos del lóbulo superior e inferior derecho, con hipertransferencia al nivel del lóbulo medio.

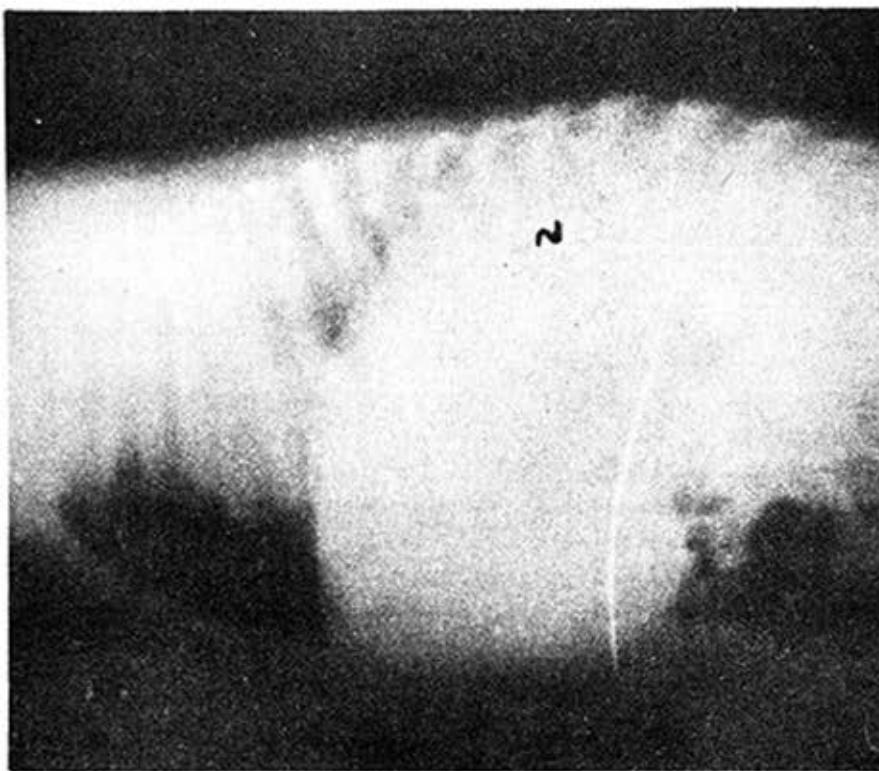


Figura 5. Paciente 3. Radiografía de tórax lateral, donde se observa que el área de hiperinsuflación se sitúa, en proyección del lóbulo medio.

COMENTARIOS

El enfisema lobar congénito es una afección congénita, pero la incidencia familiar no ha sido considerada por la mayoría de los autores revisados, aunque Palacio y Campen ⁴ señalan el ELC en 2 hermanos y Wall *et al.* se refieren a 2 pacientes con el ELC: la madre y su hija. ⁵

En nuestros pacientes los antecedentes patológicos familiares fueron negativos.

Se describe por algunos autores ^{4,6} una mayor frecuencia en el sexo masculino. De nuestros pacientes 2 eran del sexo masculino y 1 del sexo femenino; por el escaso número de casos no podemos llegar a conclusiones.

En relación con los factores patogénicos del ELC se plantea que alrededor del 50 % de los casos pueden considerarse como idopáticos, pues no se encuentran alteraciones anatómicas que expliquen el enfisema. ^{4,7} En el resto, las causas pueden ser intrínsecas: Anomalías de los cartílagos, broncomalasias, ausencia o hipoplasia y/o anomalías del tejido de sostén, la llamada "fibrosis alveolar"; existencia de anillos, pliegues, hipertrofia de la mucosa bronquial que actúa como mecanismo valvular. Las compresiones extrínsecas del bronquio por vasos aberrantes, adenopatías o tumores pueden causar ELC. ^{1,6-9}

Existen estudios recientes (Hislop y Reid) que plantean que el ELC puede deberse a un aumento en el número de alvéolos de tamaño normal, o alvéolos distendidos, aunque en número normal o como combinación de ambas posibilidades. ^{7,8} En nuestros pacientes no se precisó la causa de ELC.

La causa de los trastornos respiratorios graves en el ELC está relacionada con el atrapamiento del aire por el lóbulo afectado, conforme el lóbulo se va distendiendo; los lóbulos restantes se comprimen; puede ocurrir hernia del lóbulo distendido a través del mediastino anterior y producir compresión del pulmón lateral. La hemostasis resulta comprometida tanto en el lóbulo enfisematoso como en el resto del pulmón.

El lóbulo enfisematoso actúa como una masa intratorácica, que comprime las estructuras normales e interfiere en la ventilación. Además, al desplazar el mediastino, obstruye el retorno venoso al corazón.

Los síntomas clínicos pueden aparecer poco después del nacimiento y son rápidamente progresivos; en la mitad de los casos aparece en el primer mes de vida. En la casi totalidad los síntomas clínicos comienzan en los 6 primeros meses.

Clinicamente se presenta taquipnea, disnea y cianosis, que se incrementa con el llanto y la alimentación.

Al examen físico existe tiraje generalizado importante, disminución de la movilidad del lado afectado, hipersonoridad y disminución del murmullo vesicular del pulmón enfisematoso.

De los pacientes presentados 2 comenzaron con disnea dentro del primer mes de vida, lo cual concuerda con la literatura médica revisada. ^{2,7,10}

En el caso 1 se puede afirmar, que el diagnóstico de ELC fue casual, pues esta paciente ingresa por presentar fiebre y una afección respiratoria

alta y el estudio radiográfico mostró las alteraciones que hicieron plantear el diagnóstico de ELC.

La evolución posterior en la paciente, que se mantiene asintomática y cuya radiografía del tórax actual es prácticamente normal, nos hace plantear que se encontraría entre el tanto por ciento de niños con ELC en el cual ocurre una evolución espontánea del primero, lo cual es señalado por ^{1,4} algunos autores.

En relación con los casos 2 y 3, es importante destacar que en ambos la dificultad respiratoria fue de magnitud tal, que los condujo a un ingreso hospitalario temprano. Inicialmente en ambos se realizó el diagnóstico de bronconeumonía del lado contrario y en uno se sospechó hipoplasia pulmonar, y fue la evolución no favorable de las supuestas bronconeumonías, lo que lleva a la profundización del análisis clínico.

Por tanto creemos que debe tenerse presente el diagnóstico de ELC, en todos aquellos pacientes con un cuadro de dificultad respiratoria en los primeros meses de vida, pues el diagnóstico una vez planteado es fácil de comprobar.

En los casos 2 y 3 las manifestaciones clínicas fueron comunes: polipnea, tiraje, disminución del murmullo vesicular e hipersonoridad del lado afectado. Este cuadro coincide con la bibliografía revisada. ^{1-3,6,7}

En la radiografía de tórax pueden verse:

- Radiotransparencia aumentada en el campo pulmonar afectado.
- Radiopacidad cuneiforme adyacente al lóbulo afectado, que no es más que los lóbulos atelectásicos.
- Desviación mediastínica hacia el lado opuesto.
- Depresión del hemidiafragma del lado afectado.
- Radiotransparencia retroesternal que indica herniación a través del mediastino.

Generalmente el diagnóstico se realiza con la clínica y la radiografía simple de tórax ^{4,7,9,11,12} AP y lateral. No se recomienda realizar broncografía, pues ésta puede ser perjudicial y no ofrecer elementos de valor para el diagnóstico, por lo cual se reserva para los casos atípicos. ⁷

El estudio fluoroscópico si puede resultar útil porque se visualizan los movimientos respiratorios, y se muestra la incapacidad para desinsuflarse el lóbulo afecto.

La localización del enfisema de nuestros pacientes fue similar a la reportada en los trabajos revisados, lóbulo superior izquierdo y lóbulo medio. ^{1,2} El diagnóstico se realizó por la observación clínica y el estudio radiográfico simple de tórax. En el paciente 3 se hizo además fluoroscopia y angiograma.

La fluoroscopia mostró el lóbulo enfisematoso y su incapacidad para espirar el aire.

El angiograma no aportó elementos nuevos. En los trabajos revisados se afirmó que los estudios contrastados no deben practicarse de rutina para llegar al diagnóstico de ELC, pues son peligrosos y no ofrecen elementos que no puedan obtenerse de una radiografía de tórax simple. ^{2,7} La indi-

cación del angiograma se reservaría para aquellos casos en que se sospechen anomalías cardiovasculares. La broncoscopia tampoco es recomendada, porque no ayuda al diagnóstico, excepto en niños mayorcitos en los cuales se sospeche la posibilidad de un cuerpo extraño.⁷

No es infrecuente la asociación con malformaciones congénitas, sobre todo cardiovasculares, del 35-40% y en los casos en que se sospeche estará indicado la angiografía.^{7,11}

Aun cuando el cuadro clínico, el patrón radiográfico y la evolución son sugestivos para el diagnóstico de ELC, a veces se plantean dudas diagnósticas, en algunas entidades que tienen características clínico-radiográficas similares: entre ellas tenemos:

- Enfisema compensador.
- Quistes pulmonares congénitos.
- Pulmón poliquístico.
- Hernia diafragmática.
- Agenesia lobar.
- Neumotórax.
- Bulla pulmonar.
- Enfisema obstructivo adquirido.
- Displasia adenomatoidea quística del pulmón.

El tratamiento de elección es la cirugía, realizada de manera oportuna; consiste en la resección del lóbulo afectado. La evolución resulta ser favorable.

En algunos pacientes el mismo proceso se desarrolla ulteriormente en otros lóbulos, aunque esto es raro. En otros pacientes el proceso parece detenerse por sí sólo, y desaparecer poco a poco la insuflación, para resultar al final, un pulmón normal o un lóbulo relativamente avascular con una perfusión escasa. Algunos autores afirman que alrededor del 4% de los casos pueden ser asintomáticos y recomiendan en estos pacientes una conducta expectante, pues existe la posibilidad de reabsorción espontánea.^{4,8}

Sin embargo, en la mayoría de las publicaciones revisadas, se observa, de manera categórica, que es la cirugía el tratamiento de elección, antes de que surjan complicaciones tales como infecciones sobreañadidas, encefalopatía por hipoxemia o muerte por insuficiencia cardiorrespiratoria.

Los resultados de la anatomía patológica fueron similares. El diagnóstico fue el de ELC; no se encontró ninguna condición anatómica intrínseca o extrínseca que pudiera estar ocluyendo al bronquio y ser la causa del enfisema.

En la mayoría de los casos presentados no se describen alteraciones anatómicas que ocluyan el bronquio.^{3,6,7,11}

La operación realizada fue la resección del lóbulo afectado. No hubo complicación operatoria y la evolución posterior de los pacientes ha sido satisfactoria. Hasta el momento no han presentado manifestaciones que hagan sospechar alteraciones en otros lóbulos. En los casos publicados no existe el reporte de esta alteración.^{6,11}

SUMMARY

A bibliographic review on congenital lobar emphysema (CLE) is carried out. The cases of three patients who showed such pulmonary malformation, diagnosed in our center, are presented. One patient was accidentally diagnosed, since she was asymptomatic. CLE is considered as a radiographic finding. In the other two patients, clinico-radiologic diagnosis is corroborated with the anatomo-pathologic diagnosis. Despite the clinico-radiologic picture is typical, the entity was not diagnosed at the beginning, therefore, it is considered that the possibility of diagnosis of CLE must be taken into account in all suckling children under six months, with respiratory difficulty.

RESUME

On fait une revue de la bibliographie concernant l'emphysème pulmonaire lobaire congénital (ELC). Il est présenté 3 malades porteurs de cette malformation pulmonaire diagnostiquée dans notre centre. Chez la patiente 1, le diagnostic a été posé par hasard, car elle était asymptomatique. On considère l'ELC comme une trouvaille radiographique. Chez les patients 2 et 3, opérés, le diagnostic clinico-radiographique a été corroboré par le diagnostic anatomo-pathologique. Malgré les caractéristiques typiques du tableau clinico-radiographique, on n'a pas posé le diagnostic de l'entité dès le début; on considère donc qu'il faut tenir compte de la possibilité du diagnostic de l'ELC chez tout nourrisson âgé de moins de 6 mois présentant une détresse respiratoire importante.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. TARDIO, E.: L. CLARET: Malformaciones broncopulmonares. Enfisema lobar. En: M. Cruz Hernández. Tratado de Pediatría. 5 ed. Barcelona, Ed. Espax, 1983, Pp. 809-810.
2. LEVIN, M. D.: Nos escriben. Rev. Pediatría 6. N Sperankova. Moscú. Ed. Mecidicin No. 7, 1985, p. 88.
3. NIVOKOK, V. P.: G. P. MERLIS; X. T. IGNATIES: Enfisema Lobar Congénito. Moscú. Rev. Pediatr 9: 63-64, 1981.
4. PALACIO, M. G.: K. R. CAMPEN: Enfisema Lobar Congénito. México. Bol Med Hosp Infant 36: 445, 1979.
5. WALL, M. A. ET AL.: Congenital lobar emphysema in a mother and daughter. Pediatrics 70: 131, 1982.
6. GARCIA, S. M.: Enfisema Lobar Congénito. Presentación de 1 caso. Rev Cubana Pediatr 57: 758-763, 1985.
7. MORENO DE ORBE, M. ET AL.: Enfisema Lobar Congénito. Rev Esp Pediatr 42 (2): 167-172, 1986.
8. CAFFEY, J. ET AL.: Desplazamiento mediastínico secundario a enfisema lobular. En: SU: diagnóstico radiológico en Pediatría, 7 ed., Ciudad de La Habana, Ed. Científica Técnica, 1982, P. 1229.
9. NELSON, W.: Enfisema obstructivo localizado. En: SU: Tratado de Pediatría. 6 ed; Ed. Salvat, 1976, P. 956.
10. GARCIA, S. M. ET AL.: Enfisema lobar congénito. Rev Cubana Pediatr 53 (5): 413-417, 1981.
11. WARNER, J. O. ET AL.: Congenital lobar emphysema: a case with bronchial atresia and bronchial cartilages. Br. J Dis Chest 76: 177, 1982.

12. STERN, R.: Emphysema: Congenital obstruction lobar emphysema. In: Vaughan V. C. et al. Nelson Textbook of Pediatrics, 11 ed. Philadelphia, Ed. W. B. Saunders, 1979. P. 1229.
- Recibido: 11 de octubre de 1988. Aprobado: 23 de noviembre de 1988.
Dra. Juana Ma. Rodriguez Cutting. Hospital Infantil Docente "Pedro Borrás Astorga", calle F, entre 27 y 29, Vedado, La Habana, 10400, Cuba.