

CASOS CLÍNICOS

Enfisema lobar congénito: Presentación de 4 casos Congenital lobar emphysema. Four cases

Drs. ROBERTO GONZÁLEZ L, ENRIQUE SEGUEL S, ALBERTO GYHRA S, JUAN CARLOS BRAVO S,
EMILIO ALARCÓN C, RENÉ SALDÍAS F, ALECK STOCKINS L, GALIA GUTIÉRREZ J,
M. DE LOS ANGELES MAUREIRA B

Equipo de Cirugía Cardiorácica, Servicio de Cirugía, Hospital Clínico Regional de Concepción "Dr. Guillermo Grant Benavente". Departamento de Cirugía, Facultad de Medicina, Universidad de Concepción.

RESUMEN

El enfisema lobar congénito es una malformación congénita poco frecuente que puede ser causa de insuficiencia respiratoria en el lactante menor. Se produce por la sobreexpansión de un lóbulo pulmonar con compresión del parénquima pulmonar normal y desplazamiento del mediastino. El objetivo es presentar cuatro casos de esta enfermedad operados en los últimos años por nuestro equipo. Tres de género masculino y uno femenino. Tres de ellos eran menores de 6 meses al momento de la cirugía. Todos presentaron sintomatología respiratoria inespecífica y hospitalizaciones preoperatorias prolongadas. La radiografía de tórax se caracterizó por una imagen de hiperinsuflación del lóbulo pulmonar comprometido y desplazamiento contralateral del mediastino en los cuatro casos. En dos se complementó el estudio con tomografía axial computada y en dos con cintigrama de perfusión. En tres pacientes el lóbulo afectado fue el superior izquierdo y en uno el superior derecho. En todos se realizó lobectomía del lóbulo comprometido y el estudio histopatológico confirmó el diagnóstico de enfisema lobar congénito. No se presentó morbilidad ni mortalidad en la serie, con excelente evolución post operatoria. Todos los pacientes en el control alejado se encuentran asintomáticos.

PALABRAS CLAVES: *Enfisema lobar congénito*

SUMMARY

Congenital lobar emphysema is an unfrequent congenital malformation which may be the cause of respiratory insufficiency in the smaller suckling child. It is produced by the overexpansion of one lung lobe with compression of the normal lung parenchyma and displacement of the mediastinum. Our purpose is to present 4 cases of this illness which were surgically treated by our team in the last years, three males and one female. Three of them were less than 6 months old at the moment of surgery. All of them presented unespecific respiratory symtomatology and prolonged pre-surgery hospitalization. Thorax X-ray in the four cases was characterized by an image of hyperinsufflation of the compromised lung lobe and a contralateral displacement of the mediastinum. In two cases, the study was complemented by Computed Axial Tomography and in two of them by perfusion scintigram. In three patients the compromised lobe was the upper left one and in one patient the upper right one. Lobectomy of the compromised lobe was performed on all cases and the morbidity nor mortality in the series, which an excellent post surgery evolution. All patients are asymptomatic in the long.term controls.

KEY WORDS: *Congenital lobar emphysema*

INTRODUCCIÓN

El enfisema lobar congénito (ELC) es una malformación congénita pulmonar poco frecuente que puede ser causa de insuficiencia respiratoria en el lactante menor. Se caracteriza por la hiperinsuflación de un lóbulo pulmonar que produce compresión del parénquima pulmonar normal y desplazamiento del mediastino¹⁻³.

El objetivo es presentar cuatro casos operados en los últimos años por nuestro equipo.

Caso 1: M.P.P., género masculino, nacido el 11.12.1990, parto de término. Peso al nacer 3240 gramos, sin patología perinatal.

Presentó múltiples cuadros respiratorios infecciosos tratados ambulatoriamente. Consultó a los 2 años 7 meses por fiebre, compromiso del estado general y disnea. La radiografía de tórax evidenció una imagen de hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo con imagen de nivel hidroaéreo, recibió tratamiento antibiótico endovenoso.

Evaluado por equipo de cirugía de tórax se planteó diagnóstico de ELC e indicación cirugía. Se operó el 21.08.1993. Se encontró un lóbulo superior izquierdo hiperinsuflado, con una cavidad que contenía líquido purulento. Se realizó lobectomía superior izquierda sin incidentes. El estudio histopatológico confirmó enfisema lobar congénito, bronquios segmentarios de distribución irregular y focos de supuración.

Evolucionó favorablemente, sin complicaciones y fue dado de alta a los 9 días postoperatorio.

Evaluado clínicamente y con radiografía de tórax en Septiembre del 2004, a los 11 años de operado, se mantiene asintomático y actualmente a los 13 años de edad desarrolla una vida normal.

Caso 2: F.A.Z., género masculino nacido el 09.11.1993, parto de término. Peso al nacer 3450 gramos, sin patología perinatal.

Consultó en Servicio de Urgencia a los 3 meses de vida por cuadro caracterizado por tos y disnea. Se constató quejido respiratorio, febril, frecuencia respiratoria 38 por minuto, sin cianosis. Al examen pulmonar se encontró murmullo pulmonar disminuido y sibilancias en ambas bases, examen cardiaco normal. Se hospitalizó con diagnóstico de Síndrome Bronquial Obstructivo Moderado y sospecha de Cardiopatía Congénita.

La radiografía de tórax evidenció hiperinsuflación del pulmón izquierdo, con desplazamiento del mediastino hacia derecha. El Ecocardiograma Transtorácico evidenció signos de hipertensión pulmonar, dilatación e hipertrofia de cavidades derechas, sin cortocircuitos intracardiacos. La

Tomografía Axial Computada de tórax confirmó hallazgos de la radiografía.

Se planteó diagnóstico de ELC e indicación de cirugía. Se operó el 04.06.1994. Se encontró un lóbulo superior izquierdo aumentado de volumen y se realizó lobectomía superior izquierda sin incidentes. El estudio histopatológico informó enfisema centrolobular parcelar, compatible con ELC, focos de neumonía y alteración del cartilago bronquial con estenosis.

Evolucionó favorablemente, sin complicaciones y fue dado de alta a los 14 días. Continuó en control por cardiólogo infantil hasta los 2 años y fue dado de alta definitiva.

Caso 3: R.P.P., género masculino, nació el 19.10.1999, parto de término. Peso al nacer 3050 gramos, sin patología perinatal.

Consultó en policlínico a los 2 meses de edad por cuadro caracterizado por tos y disnea. Fue tratado como infección respiratoria con antibióticos por 10 días. Debido al aumento de la disnea fue derivado al Servicio de Urgencia.

Ingresó febril, frecuencia respiratoria 68 por minuto, con cianosis peribuca. Al examen pulmonar se encontró disminución de murmullo pulmonar superior derecho, crépitos y sibilancias en ambas bases. La radiografía de tórax evidenció una imagen cavitada en el lóbulo superior derecho, hiperinsuflación de éste y herniación del pulmón por el mediastino anterior (Figura 1). El Cintigrama pulmonar de perfusión evidenció hipoperfusión focal pulmonar derecha. La Tomografía Axial Computada de tórax informó un extenso proceso bronconeumónico en regresión, asimetría torácica determinada por hiperinsuflación del lóbulo superior derecho y atelectasia del lóbulo inferior, además se observó una imagen cavitada en lóbulo superior derecho, con



Figura 1. Radiografía de tórax. Caso 3.

nivel hidroaéreo, lo que planteó diagnóstico diferencial tomográfico de absceso pulmonar (Figuras 2 y 3).

Se esperó mejoría de condiciones generales y fue intervenido el 02.03.2000, encontrando lóbulo superior y medio derecho fusionado por lo que se realizó una bilobectomía superior sin incidentes. El estudio histopatológico informó un aumento de tamaño de los lóbulos resecados con hiperinsuflación, concordante con ELC, y una lesión quística única, concordante con quiste broncogénico.

Evolucionó favorablemente, sin complicaciones y fue dado de alta hospitalaria a los 21 días. Actualmente a los 4 años postoperado se encuentra asintomático y con desarrollo pondoestatural normal.

Caso 4: D.D.S., género femenino, nacida el 18.10.2001, parto de término. Peso al nacer 2850 gramos, sin patología perinatal.

Consultó en el Servicio de Urgencia al mes de vida por cuadro caracterizado por tos y polipnea. Al ingreso se encontró afebril, frecuencia respiratoria 52 por minuto, con examen pulmonar normal. Se hospitalizó con diagnóstico de Síndrome Bronquial Obstructivo Moderado.

La radiografía de tórax evidenció un mediastino desplazado a derecha, imagen de hiperlucidez en lóbulo superior izquierdo y atelectasia del lóbulo inferior. El Cintigrama pulmonar de perfusión informó exclusión del lóbulo superior izquierdo (Figura 4).

Evaluado por equipo de cirugía de tórax se planteó el diagnóstico de ELC e indicación de cirugía. Se operó el 29.11.2001 encontrando un lóbulo superior izquierdo aumentado de tamaño y de aspecto enfisematosos. Se realizó lobectomía superior izquierda sin incidentes. El estudio histopatológico informó áreas de hiperinsuflación alternadas con atelectasia alveolar, compatible con ELC, bronquios segmentarios con cartílagos de distribución y conformación irregular.

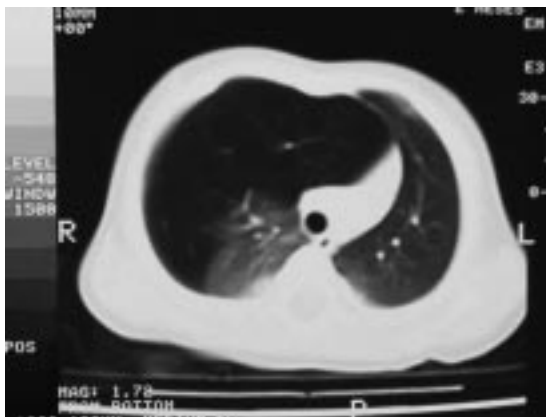


Figura 2. Tomografía axial computada de tórax. Caso 2.



Figura 3. Tomografía axial computada de tórax. Caso 3.

Evolucionó favorablemente sin complicaciones y fue dada de alta quirúrgica a los 6 días postoperada. Actualmente a los 3 años de operada se encuentra asintomática y con desarrollo pondoestatural normal.

DISCUSIÓN

El enfisema lobar congénito es una patología congénita infrecuente, que fue descrita por primera vez por Nelson⁴. Se produce por sobreexpansión de uno o varios lóbulos pulmonares, que producen compresión extrínseca del parénquima pulmonar sano. Puede desplazar el mediastino y comprimir el pulmón contralateral^{1-3,5}.

Se observa en lactantes hasta los 6 meses de vida, pero existen casos en niños mayores y adultos^{6,7}. Su incidencia es desconocida y es más frecuente en el género masculino⁷⁻⁹.

Habitualmente compromete un lóbulo, aunque existen reportes de compromiso bilateral¹⁰. Afecta principalmente al lóbulo superior izquierdo (40-50%), seguido del lóbulo medio derecho (25-35%) y del

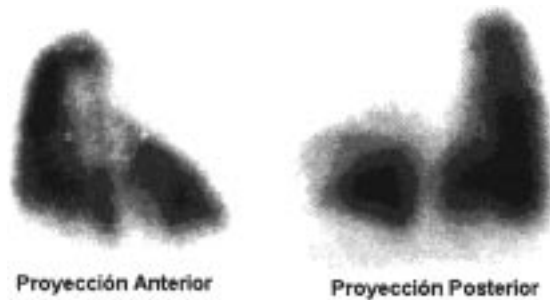


Figura 4. Cintigrama pulmonar de perfusión. Caso 4.

lóbulo superior derecho (20%)^{6,9,11}. Entre un 10 y 30% puede asociarse a cardiopatías congénitas^{6,9,11}.

En un 50% no es posible de determinar el mecanismo de la hiperinsuflación. En algunos existe hipo o aplasia del cartílago del bronquio lobar (broncomalasia), el cual actúa como válvula durante el ciclo respiratorio. Menos frecuente es un defecto de la elastina del parénquima pulmonar, lo que disminuye su elasticidad, y fibrosis en el intersticio, que disminuye la capacidad de retracción del pulmón^{7,12}. En los casos 1, 2 y 4 el estudio histológico demostró alteraciones del cartílago de los bronquios segmentarios. Es probable que en el caso 3 el quiste broncogénico pueda haber contribuido al mecanismo de válvula por compresión extrínseca del bronquio.

Existe evidencia que la ramificación bronquial primaria y secundaria es regulada por diferentes factores de crecimiento. Mutaciones significativas de estos factores pueden resultar en anomalías del cartílago bronquial lo que favorecería el desarrollo de ELC. Probablemente el defecto se produce entre la 4ª y 6ª semanas de desarrollo embrionario⁹.

Habitualmente afecta a niños eutróficos, consultan por disnea e insuficiencia respiratoria que puede ser progresiva. En otros casos puede presentarse como infecciones respiratorias a repetición. El examen físico no es característico, pudiendo observarse sólo asimetría torácica e hipersonoridad de un hemitórax^{7,12,13}.

El diagnóstico puede sospecharse antes del nacimiento por ecotomografía, la que permite observar un lóbulo aumentado de volumen, herniado en el mediastino, que tiende a crecer por atrapamiento de líquido durante la gestación^{12,13}.

La radiografía de tórax muestra un pulmón aumentado de volumen, hiperlúcido, que puede estar herniado a través de la línea media, pero con presencia de trama vascular. Existe compresión del pulmón contralateral, aumento de espacios intercostales, aplanamiento del diafragma y desplazamiento del mediastino^{6,14}.

La Tomografía Axial Computada de tórax confirma los hallazgos de la radiografía, y permite descartar causas extrínsecas de obstrucción bronquial^{6,7}.

El cintigrama de ventilación-perfusión muestra una disminución de la ventilación en la zona afectada, pero posteriormente se observa una retención del isótopo por retardo del vaciamiento de esos alvéolos. Existe también disminución en la vascularidad del lóbulo afectado. Este examen es importante porque permite determinar que el

parénquima adyacente al lóbulo enfermo es funcionante¹⁴.

Entre los diagnósticos diferenciales se deben plantear causas intrínsecas pulmonares (hipoplasia bronquial, obstrucción por tapón mucoso, hernia diafragmática, quiste congénito pulmonar, hipogenesia pulmonar) y extrínsecas (anillo vascular bronquial, malposición de arteria pulmonar, obstrucción por tumores de medistino)⁸.

El ELC puede evolucionar a insuficiencia respiratoria importante. En neonatos con dificultad respiratoria grave puede ser necesaria la cirugía de urgencia. No se recomienda la punción percutánea porque puede producir un fístula bronquial, sin embargo puede considerarse en casos extremos. El tratamiento definitivo es quirúrgico, y consiste en la resección del o los lóbulos afectados. En algunos casos poco sintomáticos se ha realizado tratamiento conservador, demostrando mejoría clínica y radiológica^{7,14}.

Su evolución posterior a la cirugía es favorable, sin disminución de la función respiratoria y asociado a un desarrollo normal^{3,7,8,15}. En nuestros casos la evolución fue favorable y se encuentran asintomáticos en el seguimiento alejado.

REFERENCIAS

1. Schencke L, Romero M, Zuñiga S, García C. Caso clínico-radiológico. Rev Chil Pediatr 2003; 74: 304-07.
2. Ozcelik U, Gocmen A, Kiper N, Dogru D, Dilber E, Yalcin EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. Pediatr Pulmonol 2003; 35: 384-91.
3. Tander B, Yalcin M, Yilmaz B, Ali Karadag C, Bulut M. Congenital lobar emphysema: a clinicopathologic evaluation of 14 cases. Eur J Pediatr Surg 2003; 13(2): 108-11.
4. Nelson RL. Congenital cystic disease of the lung. J Pediatr 1932; 1: 233-38.
5. Wood B. Congenital lobar emphysema. Medicine Journal 2001; 2(12): 1-11.
6. González P, Velásquez P, Eskuche W, Fuentes AM. Enfisema lobar congénito. Pediatría al día 2001; 17(5): 326-28.
7. Karknak I, Senocak M, Cinti A, Büyüepamukçu N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. J Pediatr Surg 1999; 34(9): 1347-51.
8. Puvabanditsin S, Garrow E, Biswas A, Punyasavansut N. Congenital lobar emphysema. J Cardiovasc Surg 2000; 41: 953-56.
9. Roberts P, Holland A, Halliday R, Arbuckle S, Cass D. Congenital lobar emphysema: like father, like son. J Pediatr Surg 2002; 37(5): 799-801.
10. Ekkelkamp S, Vos A. Successful surgical treatment of a newborn with bilateral congenital lobar emphysema. J Pediatr Surg 1987; 22 (11): 1001-02.

11. Gupta R, Singhal S, Rattan K, Chhabra B. Management of congenital lobar emphysema with endobronchial intubation and controlled ventilation. *Anesth Analg* 1998; 86: 71-73.
12. Olutoye O, Coleman B, Hubbard A, Adzick S. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35(5): 792-95.
13. Babu R, Kyle P, Spicer RD. Prenatal sonographic features congenital lobar emphysema. *Fetal Diagnost Therap* 2001; 16(4): 200-02.
14. Kennedy C, Habibi P, Matthew D, Gordon I. Lobar emphysema: long -term imaging follow-up. *Radiology* 1991; 180: 189-93.
15. Ayed AK, Owayed A. Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. *Chest* 2003; 124(1): 98-101.