

Enfisema lobar congénito

(Congenital lobar emphysema)

Caso clínico

ISSN 1409-0090/2010/22/1/50-53
Acta Pediátrica Costarricense, ©2010
Asociación Costarricense de Pediatría

Adriana Ulate-Campos¹, María de los Ángeles Umaña-Sauma¹, Manuel Soto-Quirós²

☑ Resumen

Reportamos el caso de una niña de 23 meses, con historia de infección respiratoria recurrente, referida al Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" (HNN), por el hallazgo de hiperinsuflación pulmonar izquierda durante un estudio por un cuadro sugestivo de bronquiolitis. Luego de un amplio estudio se diagnostica enfisema lobar congénito, patología infrecuente y se resuelve de manera quirúrgica con significativa mejoría sintomática. Los datos epidemiológicos de esta paciente no concuerdan con la población más comúnmente afectada por esta enfermedad y se realizó un diagnóstico de forma tardía por lo que este caso resulta interesante.

Descriptores: Enfisema lobar congénito, población pediátrica, hiperinsuflación pulmonar, síndrome de insuficiencia respiratoria, lobectomía.

☑ Abstract

We present the case of a 23-months old girl, with a history of recurrent respiratory symptoms, who was referred to the National Children's Hospital (HNN) due to the finding of hyperinsufflation of the left lung during the evaluation for bronchiolitis. After an extensive study she was diagnosed with congenital lobar emphysema, a rare pathology, and received a surgical approach with significant clinical improvement. The epidemiologic data of this patient do not match with those of the population more commonly affected by this pathology, that is why this case is interesting.

Key words: Congenital lobar emphysema, pediatric population, pulmonary hyperinsufflation, respiratory distress, lobectomy.

El enfisema lobar congénito, descrito por primera vez en 1932 por Nelson, es una entidad poco frecuente en la infancia, sin embargo, los casos severos no diagnosticados pueden ser fatales^(1, 2). Es una patología que se caracteriza por la sobredistensión

de un lóbulo pulmonar debido a un mecanismo de válvula^(3,4,5), las razones por las cuáles esto sucede no se han dilucidado en su totalidad. El diagnóstico se realiza con la combinación de los hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos.

☑ Caso Clínico

Una niña de 23 meses, indígena, acudió a un centro médico periférico con una historia de tos, fiebre y dificultad respiratoria; cuadro que es diagnosticado y manejado de manera sintomática como bronquiolitis. Sin embargo, la radiografía de tórax muestra hiperinsuflación del pulmón izquierdo, aumento de la trama intersticial, desviación del mediastino hacia la derecha, sin consolidaciones evidentes (Figura 1) por lo que se refiere al HNN



Figura 1: Radiografía de tórax de la paciente al ingreso: se nota la hiperinsuflación del pulmón izquierdo con desviación del mediastino hacia la derecha y sin consolidaciones evidentes.

Caja Costarricense de Seguro Social, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera", Departamento de Pediatría, Servicios de Medicina⁵ y Neumología²

Abreviaturas: HNN, Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera"
Correspondencia: Dr. Manuel Soto Quirós, correo electrónico: msotoq@hnn.sa.cr

para estudios posteriores. La paciente presenta una historia de infecciones respiratorias a repetición que iniciaron desde los 2 meses, tanto virales como bacterianas, tratadas ambulatoriamente en su mayoría, sólo una requirió hospitalización.

En el HNN se presenta la paciente sin datos de dificultad respiratoria a la inspección, con hiperresonancia a la percusión y disminución del murmullo vesicular en el ápex izquierdo y sibilancias difusas. Se realiza una broncoscopia para descartar cuerpo extraño y se detecta broncomalasia izquierda debido a compresión extrínseca, por lo que se decide ingresar a la niña para continuar el manejo del caso. Se realiza un ecocardiograma que revela un ventrículo izquierdo ligeramente dilatado con función sistólica biventricular conservada, el resto de la estructura cardíaca es normal. No se observaron anomalías vasculares.

El TAC mostró una silueta cardíaca discretamente aumentada de tamaño e hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo con herniación transmediastinal. No se aprecian masas hiliares ni nódulos pulmonares pero sí discretos infiltrados intersticiales a nivel de base pulmonar izquierda. No se aprecian derrames pleurales. (Figura 2) La gammagrafía de ventilación perfusión muestra una falta de ambas en el lóbulo superior izquierdo con poca perfusión y ventilación en base pulmonar izquierda.

Se decide optar por un abordaje quirúrgico y al realizar la toracotomía, se halla el pulmón izquierdo con cambios de coloración en el segmento superior y sin capacidad de insuflación al ejercer presión positiva, los segmentos inferiores sin datos patológicos. Por este motivo se realiza una resección del lóbulo superior izquierdo de forma parcial. El examen histológico fue compatible con enfisema del lóbulo superior del pulmón izquierdo, neumonía

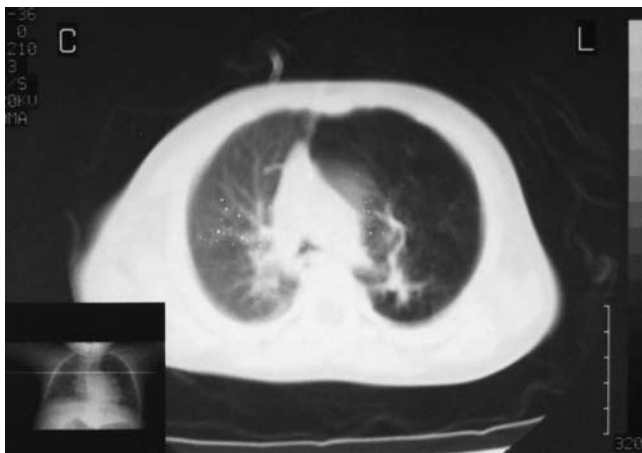


Figura 2: Tomografía axial computarizada: muestra hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo con herniación transmediastinal.

focal y compresión bronquial extrínseca. La paciente, dos meses posteriores a la lobectomía, muestra significativa mejoría clínica.

✓ *Discusión*

El enfisema lobar congénito es una entidad poco común, con mayor incidencia en varones, y una relación hombre: mujer de 3 a 1⁽⁶⁾. Se presenta con mayor frecuencia en pacientes blancos⁽⁷⁾; datos que hacen inusual el caso de nuestra paciente: mujer e indígena. Cualquier lóbulo pulmonar puede ser afectado, pero por lo general es más frecuente la afectación del lóbulo superior izquierdo (40-50%), seguido por el lóbulo medio derecho (30-40%) y de último el lóbulo superior derecho (20%)^(1,8). Suele afectar sólo un lóbulo pero se ha reportado compromiso bilateral aproximadamente en un 20%^(5,9), la paciente estudiada concuerda con la localización anatómica más frecuente ya que su patología es del lóbulo superior izquierdo y es unilateral.

La etiología exacta de esta entidad no se conoce con precisión, de hecho hasta en un 50% de los casos no se logra determinar la causa⁽¹⁰⁾. En casi la mitad de los casos se ha logrado determinar una disminución en el cartílago bronquial, que produce un mecanismo de válvula debido al colapso bronquial en espiración y es causal de la resultante hiperinsuflación^(6, 9, 11). También se ha asociado, aunque en un número menor de casos, un defecto en la elastina del parénquima pulmonar que provoca una disminución en la distensibilidad pulmonar (1,9). Ninguno de estos dos defectos pudo ser documentado por histología en el caso estudiado, por lo que nuestra paciente se localizaría en el 50% de los casos de etiología incierta.

Existen anomalías cardíacas congénitas asociadas en un 12 a un 14%, dentro de las cuales se encuentran ductus arteriosus, defecto del septo ventricular o del septo atrial e hipertensión pulmonar^(3,5,6). La anomalía en el cartílago bronquial se considera que ocurre entre la cuarta y sexta semana, momento en el cuál el sistema cardiovascular también se está desarrollando, lo que podría explicar la asociación en las malformaciones de ambos sistemas⁽⁷⁾.

Los síntomas suelen aparecer entre el periodo neonatal y los seis meses de edad con una severidad variable. Los síntomas de presentación son disnea, taquipnea, cianosis, tos, sibilancias,^(3,5) pero podría presentarse únicamente como infecciones respiratorias a repetición a partir del período neonatal. Esta sintomatología se acompaña de signos al examen físico como abombamiento del

hemitórax afectado, hipersonoridad a la percusión, disminución del murmullo vesicular y tonos cardiacos apagados.⁽⁹⁾ La paciente en estudio presentaba la sintomatología e infecciones respiratorias a repetición desde los 2 meses y la semiología que concuerda con la hallada en estos pacientes.

El diagnóstico suele ocurrir antes de los seis meses de edad ⁽³⁾. Por esta razón el caso de la paciente resulta interesante ya que fue diagnosticada hasta los 23 meses. En esta paciente se debe mencionar que el factor cultural de pertenecer a una población nómada, con acceso limitado a servicios de salud, constituye un papel importante en este atraso en el diagnóstico. Debe mencionarse también el hecho de que casos poco sintomáticos se pueden diagnosticar de manera tardía, existen incluso reportes de casos diagnosticados hasta la edad adulta ⁽¹³⁾. El diagnóstico debe realizarse por la combinación de hallazgos clínicos y radiológicos, siendo confirmado por los hallazgos histológicos, en los casos de resolución quirúrgica ⁽³⁾.

Los hallazgos más frecuentes de la radiografía de tórax son hiperinsuflación lobar y desplazamiento del mediastino contralateral. Además se puede encontrar aplanamiento de los hemidiafragmas, ensanchamiento de los espacios intercostales, compresión de los lóbulos adyacentes y, en ocasiones, atelectasias contra o ipsilaterales ^(10, 14).

La tomografía axial computarizada confirma el diagnóstico y ayuda a descartar anillos vasculares ⁽⁵⁾. La gammagrafía de ventilación/perfusión muestra ausencia en la perfusión debido a la compresión de los vasos en la periferia y disminución en la ventilación del lóbulo afectado ⁽¹⁰⁾. Los gases arteriales suelen mostrar hipoxia (55%) con hipercapnia (44,4%). ^(3,5,9) Tanto la TAC como la gammagrafía en la paciente mostraron hallazgos altamente sugestivos de enfisema lobar congénito.

Dentro de los diagnósticos diferenciales se debe plantear el neumotórax, la hipoplasia del pulmón contralateral, hernia diafragmática, enfisema obstructivo por aspiración de cuerpo extraño, tapones de moco, masas endobronquiales, neumatocele postneumónico y enfisema lobar postinfeccioso ⁽³⁾.

El tratamiento recomendado para el enfisema lobar congénito es la cirugía, realizando una lobectomía. Se ha demostrado que en los niños existe expansión del pulmón restante luego de la cirugía e incluso desplazamiento de las estructuras torácicas para ocupar el espacio vacío ^(3, 10). Las

ventajas del manejo quirúrgico son una menor incidencia de infecciones, de compresión pulmonar y de degeneración maligna ⁽¹⁵⁾. La paciente estaba sintomática, con infecciones respiratorias a repetición aproximadamente cada dos meses, por este motivo se eligió la cirugía, posterior a la lobectomía, con un seguimiento de dos meses, ha disminuido la sintomatología.

Existe controversia sobre cuál debe ser el manejo de elección en pacientes poco sintomáticos, cuyo diagnóstico se realiza en una placa de tórax de rutina ya que la historia natural del tratamiento conservador no se conoce en su totalidad. ⁽²⁰⁾ Se han reportado casos manejados conservadoramente en los cuales el pulmón aparece menos hiperinsuflado en radiografías control, esto se ha atribuido a la calcificación del cartilago bronquial, hecho que disminuiría el ya mencionado mecanismo de válvula ⁽³⁾. En general se concluye que lo importante es que el manejo sea individualizado, especialmente en los pacientes asintomáticos ⁽²³⁾.

El enfisema lobar congénito debe detectarse de forma temprana para disminuir la morbi-mortalidad causada por el mismo. Debe considerarse como diagnóstico diferencial en todo niño con infecciones respiratorias a repetición o con síntomas respiratorios frecuentes y una radiografía con un pulmón hiperlucente. Las sibilancias son uno de los síntomas más frecuentes de presentación del enfisema lobar congénito, es importante hacer énfasis en que todo paciente con sibilancias recurrentes que no mejora con tratamiento convencional o que tiene otros síntomas asociados debe ser referido a un especialista. En pacientes asintomáticos por lo general se tiene un buen pronóstico a largo plazo con un abordaje conservador, pero estos casos deben tener siempre un seguimiento continuo.

☑ Referencias

1. González R, Seguel E, Gyhra A y cols. Enfisema lobar congénito: Presentación de 4 casos. Rev Chilena de Cirugía 2005; 58: 164-168.
2. Thompson AJ, Reid AJ, Reid M. Congenital lobar emphysema occurring in twins. J Perinat Medicine 2000; 28: 155-157.
3. Özçelik U, Göçmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long term follow up of thirty cases at a single center. Pediatr Pulmonol 2003; 35: 384-391.
4. Liu Y, Shih S. Congenital lobar emphysema: appearance on fetal MRI. Pediatr Radiol 2008; 38: 1264.
5. 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.

6. Idro R, Kisémbó H, Mugisa D. Congenital lobar emphysema: a diagnostic challenge and cause of progressive respiratory distress in a 2 month-old infant. *Afr Health Sci* 2002; 2: 121-123.
7. Roberts PA, Holland RJ, Arbusche SM, Cass DT. Congenital lobar emphysema: Like father, like son. *J Pediatr Surg* 2002; 37: 799-801.
8. Glüer S, Reismann M, Ure BM. Congenital lobar emphysema. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 665.
9. Wood B. Congenital lobar emphysema. *Emedicine Journal* 2006; 2: 1-11.
10. Karnak I, Senocak M, Ciftci A, Büyükpamukçu N. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 9: 1347-1351.
11. Al-Salem S, Adu-Gyamfi Y. Congenital lobar emphysema. *Can J Anaesth* 1990; 37: 377-379.
12. Chao M, Karamzadeh A, Ahuja G. Congenital lobar emphysema: an otolaryngologic perspective. *Int J of Pediatr Otorhinolaryngology* 2005; 69: 549-554.
13. Yoshioka H, Aoyama K, Iwamura Y y cols. Case of congenital lobar emphysema in an 18-month-old boy and review of earlier cases. *Pediatrics International* 2003; 45: 587-589.
14. Kennedy C, Habibi P, Matthew D, Gordon I. Lobar emphysema: Long term imaging follow-up. *Radiology* 1991; 180: 189-193
15. Chia C, Huang S, Liu M, Se T. Fetal congenital lobar emphysema. *Taiwanese J Obstet Gynecol* 2007; 46: 73-76.