



Pediatría

<http://www.revistapediatria.org/>
DOI: <https://doi.org/10.14295/rp.v53i3.212>

Revista
Pediatria
Órgano oficial de la Sociedad Colombiana
de Pediatría Regional Bogotá

Reportes de caso

Enfisema lobar congénito, reporte de caso.

Lizeth Marín Gómez y Juan Carlos Jiménez Salazar

Residentes de Pediatría, Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 15 julio 2020

Aceptado el 12 de noviembre 2020

Palabras clave:

enfisema lobar congénito

hiperinflación

lobectomía

malformación congénita

pulmón

Keywords:

Congenital lobar emphysema

lobectomy

overinflation

congenital malformation

lung

RESUMEN

Antecedentes: El enfisema lobar congénito es una malformación pulmonar infrecuente caracterizada por hiperinsuflación del lóbulo pulmonar afectado, el 50 % de los pacientes presentan síntomas al nacer, los cuales pueden ser confundidos con otras entidades como infecciones respiratorias, atelectasias, neumotórax, entre otras. La radiografía de tórax es útil para su diagnóstico, sin embargo, es necesaria una tomografía de tórax para diferenciarla de otras malformaciones. En la mayoría de los casos el tratamiento de elección es la lobectomía y el neumotórax la complicación más frecuente. **Reporte de caso:** Presentamos un paciente de 18 días de nacido con síntomas sugestivos de infección respiratoria aguda y falla ventilatoria, diagnosticado finalmente con enfisema lobar congénito, a quien se realiza lobectomía. **Conclusiones:** Los síntomas respiratorios pueden ser la primera manifestación de enfisema lobar congénito, su sospecha clínica y radiológica pueden llevar a un diagnóstico temprano evitando confundir con otras entidades como atelectasias y malformación adenomatosa quística.

Congenital lobar emphysema

ABSTRACT

Background: Congenital lobar emphysema is a rare lung malformation characterized by hyperinflation of the lung lobe affected; 50% of patients present symptoms at birth, which can be confused with other entities such as respiratory infections, atelectasis, pneumothorax, among others. Chest radiography is useful for diagnosis; however, a chest tomography is necessary to differentiate it from other malformations. In most cases, the treatment of choice is a lobectomy, and pneumothorax the most frequent complication. **Case report:** We present an 18-day old patient with symptoms of acute respiratory infection and ventilatory failure, diagnosed with congenital lobar emphysema, who underwent lobectomy. **Conclusion:** Respiratory symptoms may be the first manifestation of congenital lobar emphysema. Its clinical and radiological suspicion can carry out an early diagnosis, avoiding confusion with other entities such as atelectasis and cystic adenomatous malformation.

*Autor para correspondencia. Lizeth Marín Gómez
Correo electrónico: lizethmaringomez@gmail.com

Introducción

El enfisema lobar congénito (ELC) o hiperinsuflación lobar congénita constituye el 14 % de las malformaciones pulmonares, siendo una entidad infrecuente, con una incidencia de 1:20.000 a 1:30.000 nacidos vivos. Es dos veces más frecuente en hombres que en mujeres y se caracteriza por hiperinsuflación de uno de los lóbulos pulmonares, ocasionando atrapamiento de aire que conlleva a la sobre distensión de los espacios aéreos en uno o más lóbulos pulmonares, generando compresión y desplazamiento de estructuras adyacentes (1, 2).

Descripción del caso

Se trata de un recién nacido a término de 40 semanas de edad gestacional, con ecografías prenatales normales y adaptación neonatal espontánea. A los 18 días de vida presenta tos y signos de dificultad respiratoria que evoluciona a falla ventilatoria. No se documentó nexo epidemiológico para COVID-19.

El paciente requirió ventilación mecánica para manejo de la falla respiratoria. Los estudios de hemograma, proteína C reactiva, panel viral respiratorio y rtPCR para SARS-CoV-2 no demostraron infección. Los hemocultivos también fueron negativos. En la radiografía de tórax se observó una opacidad del hemitórax izquierdo asociada a retracción mediastinal y de la silueta cardíaca, sugiriendo atelectasia completa del pulmón izquierdo con hiperinsuflación compensadora del pulmón derecho (Figura 1).



Figura 1. Radiografía de tórax inicial.

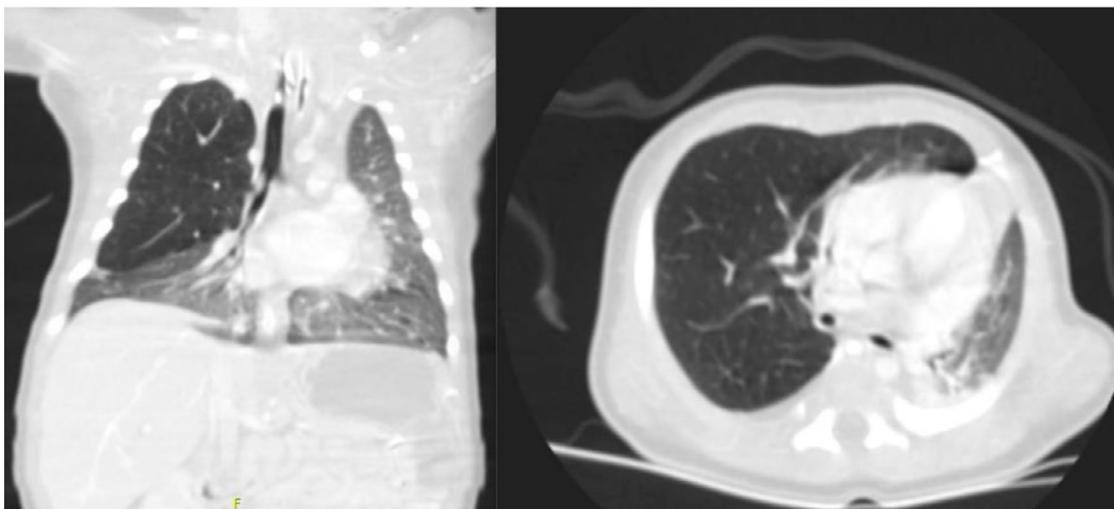


Figura 2. TACAR preoperatorio.

Se consideró como diagnóstico inicial, neumonía vs. atelectasia masiva izquierda, lo que obliga a descartar patología estructural congénita en pulmones o mediastino. En el estudio de tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) se evidenció hiperinflación marcada del lóbulo superior derecho, efecto de masa sobre el mediastino, lóbulo medio e inferior derecho y pulmón izquierdo, consistente con ELC del lóbulo superior derecho (Figura 2).

El paciente fue evaluado por cirugía pediátrica, quien realizó lobectomía con sonda a tórax. El paciente fue extubado al tercer día postoperatorio, sin embargo, presentó estridor, por lo que se requirió nuevamente la intubación. La radiografía de tórax del postoperatorio evidenció mejoría de expansión pulmonar izquierda, neumotórax residual derecho y enfisema subcutáneo de los tejidos blandos de pared torácica derecha. (Figura 3) Recibe ciclo de esteroides durante 3 días y es extubado al sexto día postquirúrgico, retiro de sonda a tórax al séptimo día y dado de alta sin otras complicaciones.

Discusión

Un estudio de cohorte retrospectivo realizado entre 2009 y 2015, incluyó 506 pacientes con malformaciones pulmonares, de los cuales, 53 casos, es decir, el 10.5 % presentó ELC.

Se describió el ELC como masa pulmonar prenatal en el 24.5 % de los pacientes, quienes tuvieron una edad media gestacional de 39 semanas. Los síntomas respiratorios se presentaron al nacer en el 60.4 % de los casos. De acuerdo con su ubicación, el ELC se presentó en el lóbulo superior izquierdo en el 45.3 % de los casos, en el lóbulo medio derecho en el 30.2 % y en el lóbulo superior derecho en el 18.9 %. La radiografía de tórax mostró lucidez parenquimatosa en el 90 % de los afectados, desplazamiento del mediastino en el 17.5 % y neumotórax en el 12.5 %. El manejo se realizó lobectomía en el 96.2 % de los casos, 84.9 % a través de toracotomía abierta y 11.3 % de los pacientes fue intervenido a través de toracoscopia.



Figura 3. Radiografía de tórax postoperatorio.

Las intervenciones se llevaron a cabo en el 34% de los casos en el periodo neonatal, 56.6 % entre el primer mes de vida y el año de edad y en el 9.4 % de casos, en mayores de 12 meses. Dentro de las principales complicaciones de esta cohorte, se encontró intubación mayor a 48 horas en el 13.2 % de los pacientes y neumotórax que requirió sonda de toracotomía en el 7.5 % de los casos, con una tasa de mortalidad de 1.9 % (7).

Dentro de las principales causas de ELC se encuentra la deficiencia de desarrollo del cartílago bronquial y la obstrucción del bronquio lobular, esta última ocasionada por estenosis bronquial idiopática, taponamiento mucoso, cambios vascula-

res, pólipos o por compresión extrínseca secundaria a adenopatías o masas intratorácicas, sin embargo, en el 50 % de los casos, la etiología es desconocida. La histología del ELC es en su mayoría de casos normal, encontrando ocasionalmente, leve dilatación alveolar o aumento en el número de alveolos (1,3).

Alrededor del 50 % de los pacientes presenta síntomas al nacer y el otro 50 % en los primeros 6 meses de vida. El ELC conlleva a una alteración en la ventilación perfusión y el parénquima pulmonar afectado conduce a insuficiencia respiratoria, manifestándose con taquipnea, retracciones, sibilancias, cianosis y dificultad para la alimentación. Los lactantes pueden presentar sibilancias, tos crónica e infecciones del tracto res-

piratorio recurrentes. Al examen físico puede haber hiper resonancia a la percusión del tórax y disminución de ruidos respiratorios a la auscultación del lóbulo afectado (4).

El ELC es detectado mas frecuentemente en periodo postnatal, sin embargo, en algunos casos puede detectarse por medio de ecografía fetal, observando una masa hiperecótica homogénea. En el periodo postnatal, la radiografía de tórax esta indicada dentro de los estudios iniciales. En las primeras horas de vida. Las imágenes de radiología simple pueden mostrar una opacidad focal, homogénea, similar a la de una masa, debido a la retención de fluidos en el pulmón, que al despejarse se vuelve hiperlúcido y más distendido, aumentando el efecto de masa en el parénquima pulmonar y mediastino adyacente. También se puede observar aplanamiento del diafragma ipsilateral y aumento de los espacios intercostales.

Las características observadas en la radiografía son similares a las presentadas en la malformación adenomatoidea quística, por lo que es necesario realizar una tomografía de tórax para diferenciar ambas entidades, siendo éste el estudio de imagen a elegir, que en el caso del ELC, muestra hiperinsuflación del lóbulo afectado, desplazamiento de los vasos pulmonares, compresión del mediastino y del pulmón adyacente (3, 5).

Los diagnósticos diferenciales del ELC son, la malformación adenomatosa quística, el quiste broncogénico, el neumatocele, el pulmón quístico, el blastoma, la atelectasia, la hipoplasia pulmonar, la hernia diafragmática congénita y el neumotórax, siendo este último de gran importancia, ya que la implantación de un tubo de toracostomía podría resultar en punción pulmonar y fistula broncopulmonar (1,2,3,6).

El tratamiento puede ser conservador en mayores de uno a dos meses de edad con síntomas leves a moderados, de los cuales uno de cada ocho pacientes requerirá manejo quirúrgico (4). La lobectomía es el tratamiento de elección en pacientes con síntomas severos, siendo las principales complicaciones el neumotórax y la dependencia de oxígeno (3). La lobectomía pulmonar produce pérdida mínima de volumen pulmonar en el parénquima restante, por lo que no se ha encontrado una pérdida en la función respiratoria a largo plazo, esto debido al crecimiento compensatorio pulmonar durante la infancia (1).

Conclusión

El caso clínico presentado da cuenta de la relevancia de los síntomas respiratorios como primera manifestación en pacientes con ELC, tanto al nacer como en los primeros meses de vida. Es importante realizar un adecuado diagnóstico diferencial, especialmente con las atelectasias por su frecuencia de presentación y con el neumotórax, ya que la colocación de un tubo de toracostomía podría resultar en punción pulmonar y fistula broncopulmonar (6, 8).

BIBLIOGRAFÍA

1. Ait Idir Karim, Boutaghane Nouredine, Amrane Amel, Slimani Nora. Enfisema lobar congénito, caso clínico y revista de literatura. Arch Pediatr Urug 2014; 85(3):166-170.

2. Cristiano Feijo Andrade, Hylas Paiva da Costa Ferreira, Gilberto Bueno Fischer. Congenital lung malformations. J Bras Pneumol. 2011;37(2):259-271.
3. Marcela Linares P. Malformaciones pulmonares: enfisema lobar congénito. Neumol Pediatr 2011; 6 (3): 138-142.
4. Omer Faruk Demir, Melih Hangul, Mehmet Kose. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. International Journal of Chronic Obstructive Pulmonary Disease 2019;14 921-928.
5. Paul G. Thacker, Anil G. Rao, Jeanne G. Hill, Edward Y. Lee. Congenital Lung Anomalies in Children and Adults. Current Concepts and Imaging Findings. Radiol Clin N Am 52 (2014) 155-181.
6. Refik Ulku, Serdar Onat and Cemal Özçelik. Congenital lobar emphysema: Differential diagnosis and therapeutic approach. Pediatrics International (2008) 50, 658-661.
7. Shaun M. Kunisaki, Jacqueline M. Saito, Mary E. Fallat, Shawn D. St. Peter, Aimee G. Kim, Kevin N. Johnson, et al. Current operative management of congenital lobar emphysema in children: A report from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. Journal of Pediatric Surgery 54 (2019) 1138-1142.
8. Kumar Saurabh, Debata R. Congenital Lobar Emphysema and Intercostal Drainage Tube Insertion: The Common Fate of an Uncommon Disease. Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2012 November, Vol-6(9): 1568-1570