

Enfisema lobar congénito, causa de dificultad respiratoria en un neonato

E. Acitores Suz, M. Lalinde Fernández,
MT. Lamela Lence

Pediatras. CS Villanueva de la Cañada. Área 6. Madrid

Rev Pediatr Aten Primaria. 2007;9:41-6

Elia Acitores Suz, eacitores.gapm06@salud.madrid.org

Resumen

El enfisema lobar congénito es una malformación congénita del pulmón que consiste en la hiperinsuflación de un lóbulo con la compresión del parénquima pulmonar normal y el desplazamiento del mediastino. Afecta frecuentemente al lóbulo superior izquierdo.

La manifestación clínica más frecuente es la dificultad respiratoria. La radiografía de tórax normalmente es diagnóstica y muestra un pulmón hiperlúcido con compresión del parénquima pulmonar normal, desplazamiento del mediastino y aplanamiento de la cúpula diafragmática.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con otras malformaciones congénitas, con la hernia diafragmática leve, el neumotórax y las enfermedades infecciosas que cursan con dificultad respiratoria como la bronquiolitis.

El tratamiento es quirúrgico con lobectomía.

Palabras clave: *Enfisema lobar congénito, Dificultad respiratoria, Radiografía de tórax.*

Abstract

The congenital lobar emphysema is a congenital lung malformation that consists of the hyperinsufflation of a lobe with compression of the normal lung parenchyma and displacement of the mediastinum. It affects frequently to the left superior lobe. The more frequent clinical manifestation is the respiratory distress. The diagnosis is usually evident with a thorax X-ray and usually shows a hyperlucid lung, with compression of the normal lung parenchyma, displacement of the mediastinum and leveling of the diaphragmatic cupola. The differential diagnosis should be made with other congenital malformations, with the mild diaphragmatic hernia, with the pneumothorax and with the infectious illnesses whose clinic is dyspnoea like bronchiolitis. The treatment is surgical with lobectomy.

Key words: *Congenital lobar emphysema, Respiratory distress, Thorax X-ray.*

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

Caso clínico

Recién nacido de 28 días que acude a revisión. Antecedentes personales: embarazo normal de 38 semanas, nacido por cesárea debido a una desproporción pélvico-cefálica. Peso al nacer: 4,2 kg; talla: 55 cm. Presentó ictericia fisiológica que fue controlada en consulta; la última visita por este motivo fue a los 13 días de vida.

Estaba siendo alimentado con fórmula de inicio con tomas de 120 ml y en la revisión de los 28 días comenta la madre que había vomitado el día anterior dos veces. En la exploración física pesó 4,7 kg y llamaba la atención la presencia de tiraje subcostal y supraesternal moderado con taquipnea (frecuencia respiratoria: 88/min). Existía una leve asimetría de tórax con una leve prominencia de la parte media y superior de la zona costal anterior izquierda. En la auscultación pulmonar el murmullo vesicular era normal. Al preguntar a los padres sobre la dificultad respiratoria comentan que habían notado desde hacía varios días que respiraba así.

El paciente estaba afebril y no presentaba otra sintomatología. Es derivado al servicio de urgencias hospitalario para valorar su dificultad respiratoria. Tres días después acuden a consulta. En urgencias constataron una saturación del 92% y le-

ve hipoventilación en el hemitórax izquierdo. Se trató con aerosol de adrenalina y es enviado a su domicilio a las pocas horas con el diagnóstico de bronquiolitis. La madre refería que el recién nacido en esos tres días posteriores había comido algo menos de lo habitual, no tosía y tenía leve mucosidad nasal. En la consulta se aprecia que persistía el mismo tiraje, taquipnea y leve disminución del murmullo vesicular en la zona superior del hemitórax izquierdo en la auscultación.

Ante la persistencia de la dificultad respiratoria se solicitó radiografía de tórax (figura 1). En ella se apreció hiperinsuflación de hemitórax derecho con trama vascular presente y herniación del pulmón enfisematoso hacia la izquierda a través de la región retroesternal, desviación cardíaca y de mediastino hacia el lado izquierdo y atelectasia de lóbulo inferior derecho.

Con el diagnóstico de sospecha de enfisema lobar congénito es derivado al hospital.

Allí se confirma el diagnóstico y es intervenido. Se le practica lobectomía de lóbulo medio derecho. Tras la intervención presentó neumotórax que obligó a la colocación de un tubo de drenaje; fue dado de alta posteriormente y presentó a los tres meses una buena ganancia ponderoestatural.

Figura 1. Imagen radiológica de enfisema lobar congénito.



Discusión

El enfisema lobar congénito (ELC) es la hiperinsuflación de un lóbulo pulmonar que produce la compresión del parénquima pulmonar normal y el desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral¹⁻⁸. Aproximadamente el 10-15% de los ELC se asocian a patolo-

gía cardíaca, principalmente ductus arterioso persistente o defectos del septo interventricular¹⁻⁴. Es más frecuente en varones^{5,6} y su localización es preferentemente en el lóbulo superior izquierdo, seguido del lóbulo medio y el lóbulo superior derecho^{1,5-7}. Su incidencia es desconocida.

Hasta en el 50% de los casos no se halla la causa de esta hiperinsuflación^{1,3,8}. En el resto de casos se encuentra una obstrucción bronquial que produce un mecanismo valvular, permitiendo la entrada de aire durante la inspiración, pero dejando atrapado el aire durante la espiración. Esa obstrucción bronquial puede ser por alteración del desarrollo normal del bronquio (broncomalacia o atresia bronquial) o bien por compresión intrínseca (tapones mucosos, tejido granuloso o pliegues mucosos redundantes) o compresión extrínseca (adenopatías, vasos anómalos o masas intratorácicas)¹⁻⁸.

Aproximadamente, el 30-50% debuta el primer mes y casi la totalidad (95%) lo hace antes de los 6 meses^{1,3}.

El caso que presentamos se manifestó hacia los 20 días de vida con tiraje subcostal, supraesternal y taquipnea con auscultación normal al inicio. La forma clínica más frecuente en el recién nacido es la disnea, aunque también puede aparecer cianosis o tos¹⁻⁸. La dificultad respiratoria en el recién nacido suele ser progresiva y producir insuficiencia respiratoria grave. Los síntomas en ELC del lóbulo medio suelen ser mejor tolerados.

En la exploración puede apreciarse una auscultación normal, sibilancias o murmullo vesicular disminuido. El hemitórax afecto está distendido e hipersonoro.

En los casos de ELC diagnosticado en lactantes, el tiraje suele ser progresivo con dificultad respiratoria, tos y sibilancias que aumentan con el llanto y con el ejercicio. A partir de los 6 meses se describen casos con sibilancias localizadas e infecciones intercurrentes. Existe algún caso en niños mayores y adultos asintomáticos que se descubre al hacer una radiografía de tórax.

Una dificultad respiratoria persistente en un neonato, que se inicia pasados los primeros días de vida, nos debe hacer sospechar una malformación pulmonar congénita, una hernia diafragmática congénita leve, un neumotórax o una infección respiratoria.

Las malformaciones pulmonares congénitas, entre las que se encuentra el ELC, constituyen el 1,4-2,2% de todas las malformaciones congénitas¹. La malformación adenomatoidea quística es la que puede confundirse con el ELC por presentar una clínica parecida. Existen tres tipos: el tipo I, el más frecuente, es de predominio quístico, el tipo II adenomatoso-quístico y el tipo III adenomatoso-sólido. La presentación clínica más frecuente es con dificultad respiratoria, también como infecciones repetidas o, en otros casos, asintomáticas y se detecta como un hallazgo en una radiografía de tórax^{1,3,4}.

El neumotórax suele presentarse en recién nacidos con antecedente de patología respiratoria tratada o no con ventilación asistida que presentan un agravamiento respiratorio brusco. La clínica dependerá de la intensidad del escape de aire: disnea leve o disminución del murmullo vesicular, hipoventilación, desplazamiento del latido cardíaco o insuficiencia respiratoria grave con intenso tiraje, cianosis y abombamiento cardíaco⁹.

La hernia diafragmática congénita en la mayoría de los casos da síntomas llamativos en las primeras 24 horas de vida, pero las hernias con orificio herniario pequeño pueden producir dificultad respiratoria moderada en neonatos y lactantes y a veces también síntomas digestivos: vómitos y dolor abdominal recidivante.

Las infecciones respiratorias como la bronquiolitis suelen ser frecuentes en determinadas fechas y presentarse en lactantes algo más mayores. Nuestro caso se presentó en el mes de noviembre, cuando nos encontrábamos en plena época de bronquiolitis, y aunque no presentó los síntomas previos de congestión nasal, mocos, tos y fiebre que suelen presentar, la presencia de tiraje y la baja saturación de oxígeno hicieron que nuestro paciente fuera tratado como tal en el servicio de urgencias.

En el ELC, si la radiografía de tórax se realiza en los primeros días después del nacimiento, puede aparecer consolidación sobre el lóbulo afecto debido a la presencia de líquido pulmonar fetal, que posteriormente se reabsorberá dando lugar a la imagen típica de ELC con pulmón hiperlúcido, una trama atenuada pero presente, desplazamiento del mediastino contralateral y aplastamiento de la cúpula diafragmática. En ocasiones puede observarse atelectasia compresiva del pulmón adyacente ipsilateral y herniación del pulmón enfisematoso hacia el lado contralateral a través del mediastino anterior y superior^{1,2,5-8}. Se puede observar también desviación de mediastino e hiperinsuflación pulmonar en el enfisema compensatorio por agenesia o hipoplasia pulmonar.

En la enfermedad adenomatosa quística, la radiografía de tórax muestra áreas de condensación mezcladas con imágenes aireadas de tipo quístico en el interior. En el neumotórax, en el neumatocele y en los quistes pulmonares congénitos no se presentan estructuras vasculares en el interior de la zona de hiperinsuflación, lo que los distingue del ELC^{5,8}.

La tomografía axial computarizada puede confirmar el diagnóstico de ELC

y, además, puede mostrar obstrucciones extrínsecas o intrínsecas como factor causal de la hiperinsuflación lobar, cuando exista ésta¹⁻⁸.

El tratamiento habitual es la lobectomía. Tras la intervención se produce una rápida insuflación compensatoria del pulmón remanente y se alcanza un volumen pulmonar similar al contralateral^{5,10}.

Conclusión

La presencia de dificultad respiratoria persistente en un neonato, pasados los primeros días de vida, debe hacernos sospechar una malformación congénita, una hernia diafragmática leve, un neumotórax o una infección respiratoria. La radiografía de tórax es fundamental para orientar el diagnóstico y no debe retrasarse cuando sospechamos estas patologías.

Bibliografía

1. Baranda García F, Ohic Palacín S, Cancelo Díaz L. Malformaciones broncopulmonares. *Medicine*. 2002;8:4237-45.
2. Wood BP. Congenital lobar emphysema. *e-Medicine* [sitio en Internet] [actualizado el 11/08/2005] [Consultado el 16/12/2005]. Disponible en www.emedicine.com/radio/topic188.htm
3. Aldunate M. Malformaciones pulmonares congénitas. *Rev Chil Pediatr*. 2001;72:52-7.
4. Wallis C. Clinical outcomes of congenital lung abnormalities. *Paediatr Resp Rev*. 2000;1:328-35.
5. Schencke AL, Romero DMB, Zúñiga RS, García BC. Caso clínico-radiológico. *Rev Chil Pediatr*. 2003;74:304-7.
6. González LR, Seguel SE, Gyhra SA, Bravo JC, Alarcón E, Saldías R, y cols. Enfisema lobar congénito: presentación de cuatro casos. *Rev Chil Cir*. 2005;58:164-8.
7. Jaramillo Robledo O. Síndrome de hiperinsuflación pulmonar infantil-enfisema lobar congénito. Revisión del tema. Asociación Iberoamericana de Cirugía Pediátrica. [Consultado el 16/12/2005]. Disponible en www.sccp.org.co/Archivo/elc.htm
8. Walker Cartes B. Malformaciones pulmonares congénitas. *Medware* [sitio en Internet]. [Consultado el 16/12/2005]. Disponible en www.medware.cl/perspectivas/exequiel/agosto2002/1.act
9. Coto Cotallo GD, López Sastre J, Fernández Colomer B, García López N, Campuzano Martín S. Recién nacido a término con dificultad respiratoria: enfoque diagnóstico y terapéutico. En: AEP. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en pediatría. Neonatología. Barcelona: AEP; 2002. p. 257-73.
10. Caussade S, Zúñiga S, García C, González S, Campos E, Soto G, y cols. Resección pulmonar en pediatría. Serie clínica y evaluación de la función pulmonar postoperatoria. *Arch Bronconeumol*. 2001;37:482-8.

