
Enfisema Lobar Congénito

Dr. José Ranulfo Lizardo B., Dr. Carlos H. Figueroa López'*

RESUMEN

Se reporta un masculino de 2 meses de edad con cuadro clínico de dificultad respiratoria. Al examen físico con disminución de los ruidos respiratorios en hemitorax superior izquierdo y cianosis distal. La radiografía de tórax sugirió el diagnóstico de Enfisema Lobar Congénito del lóbulo superior izquierdo que se confirmó con la broncografía. Su tratamiento fue toracotomía postero-lateral izquierda con lobectomía superior izquierda. Su evolución clínica y radiológica fue excelente, se dio alta a los 10 días del postoperatorio y es controlado en la consulta externa permaneciendo asintomático.

El informe de patología reportó Enfisema Lobar Superior Izquierdo.

Se trata del primer caso de Enfisema Lobar Congénito diagnosticado y tratado quirúrgicamente en forma exitosa en nuestro país, por lo que se reporta y se hace énfasis en que se debe incluir en el diagnóstico diferencial del síndrome de dificultad respiratoria en recién nacidos y lactantes. Enfisema Lobar Congénito, Síndrome de Dificultad Respiratoria del Recién Nacido.

INTRODUCCIÓN

El enfisema lobar congénito es una neuropatía caracterizada por obstrucción parcial de la vía aérea (bronquios) que permite la entrada del aire inspirado, pero durante la espiración el bronquio se colapsa con la subsecuente hiperinsuflación del lóbulo pulmonar afectado que llega a comprimir el resto del tejido pulmonar sano y demás estructuras intra torácicas.

Nelson en 1923 y Overstreet en 1939 reportaron los primeros casos, pero fue hasta 1945 que Gross y Lewis describieron el tratamiento adecuado por lobectomía (t).

Esta rara enfermedad tiene predilección por el sexo masculino con una relación de 3:1, presentándose 50% de los casos durante la primera semana de vida y el 50% restante genera síntomas entre el primero y los cuatro meses de vida. Un 12% de los pacientes presenta un cuadro clínico grave que amerita una toracotomía de urgencia (2,3,4).

Afortunadamente la enfermedad es localizada, y afecta al lóbulo superior izquierdo en 42% de los casos, lóbulo medio derecho en 35%, lóbulo superior derecho en 21 % y los lóbulos inferiores son afectados en menos del 1 %, ambos pulmones pueden ser afectados, usualmente el lóbulo superior izquierdo y el medio derecho pero esto es extremadamente raro (5).

* Pediatra y Cirujano Pediatra Pediatra
Unidad Materno Infantil del IHSS

** Pediatra y Radiólogo Pediatra
Jefe del Depto. de Radiodiagnóstico
Unidad Materno Infantil del IHSS

La etiología del enfisema lobar congénito aun no está claramente definida, pero la mayoría de los autores consideran que intervienen diferentes mecanismos como son:

1. Obstrucción bronquial intrínseca:

Esta es responsable del 35 al 50% de los casos, se debe a que el soporte cartilaginosa bronquial es anormal; también llamado bronco malasia. Esta anomalía cartilaginosa se observa en su máxima expresión en el lóbulo afectado, sin embargo se pueden reconocer anomalías semejantes en la estructura cartilaginosa de todo el árbol bronquial. Al examen patológico cuidadoso se observará hipoplasia de los cartílagos bronquiales, los cuales están flácidos o en forma de araña. El análisis bioquímico descubre tejido elástico deficiente dentro de la pared alveolar, depósitos anormales de colágeno, deficiencia de hialuronato y sulfato de condritina. (1,2,3,4,5,6,7).

2. Comprensión Bronquial Extrínseca:

Esta representa el 15% y es causada por quistes broncogénicos, linfadenopatías, dilatación aneurismática de los grandes vasos y por agrandamiento de las cámaras cardíacas secundario a malformaciones congénitas de las cuales las más frecuentes son defectos septales y conducto arterioso persistente. (1,2,3,6)

3. Fibrósis Alveolar:

Este mecanismo es raro y se considera puede ser defecto congénito o debido a infección pulmonar con destrucción del alvéolo. (3,7)

4. Hipoplasia Pulmonar:

Se refiere a disminución del número de arcos bronquiales, que conlleva también a disminución en el número total de alvéolos. (3)

5. Hiperplasia Alveolar Pulmonar ó Lóbulo Poli Alveolar:

Descrita por primera vez en 1970 por Hislop y Reid quienes describieron pacientes con números de arcos bronquiales normales, pero cada acino contenía un incrementado número de alvéolos de 3-5 por campo. En la actualidad es la causa del 33% de los casos de Enfisema Lobar congénito. (3,7,8)

El cuadro clínico consiste en datos de dificultad respiratoria que suele ser intermitente y desencadenada por la excitación, la alimentación o el llanto. Además

están presentes tos, taquipnea y cianosis que generalmente no mejora con el oxígeno. (1,2,3,4) Al examen físico hay hiperresonancia a la percusión y a la auscultación disminución de los ruidos respiratorios en el área del tórax correspondiente al lóbulo afectado, los ruidos cardíacos se encuentran desplazados y puede haber Sibilancias y Roncus, pero esto es menos frecuente. (2,3,5)

Consideramos importante reportar este caso ya que se trata de una patología poco común, en la actualidad existen aproximadamente 400 casos reportados en la literatura mundial y en nuestro país después de revisar las publicaciones de la Revista Médica Hondureña desde 1930 hasta la fecha no hay reportes de casos con este tipo de alteración congénita pulmonar.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

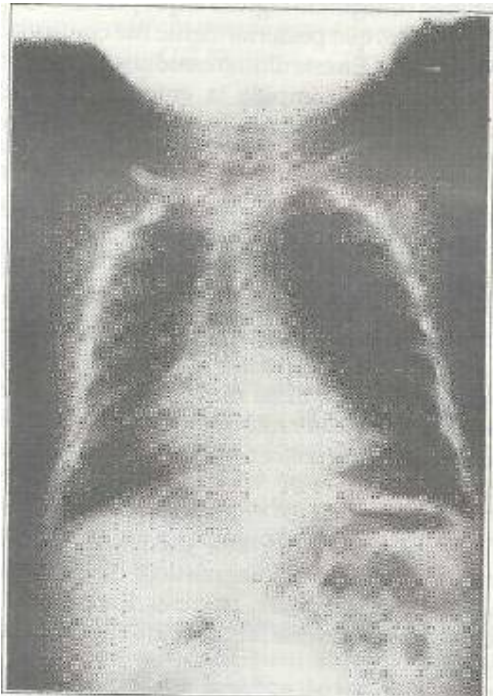
Se trata de un paciente masculino, de 2 meses de edad, con Expediente Número A-86-660-587, procedente de la aldea Tizatillo de Francisco Morazán. Sin antecedentes peri natales patológicos.

Es visto por primera vez en la Emergencia de Pediatría del Instituto Hondureño de Seguridad Social el 30 de Mayo de 1991 con cuadro clínico de dificultad respiratoria de dos días de evolución y que en la exploración física se encontró tiraje intercostal con roncus y sibilancias bilaterales. La radiografía de tórax presentaba zonas de hiperlucidez localizadas en ambos lóbulos superiores, dando la impresión de existir flujo vascular pulmonar disminuido, sugiriéndose descartar la posibilidad de cardiopatía congénita. Se ingresó a la sala de pediatría con diagnóstico presuntivo de bronquiolitis; su permanencia intrahospitalaria fue de 10 días. Se trató a base de aminofilina, salbutamol y oxígeno.

Reingresa el 14 de Junio con historia que al día siguiente de su egreso presenta nuevamente dificultad respiratoria y tos; al examen físico: temperatura de 38°C, se observó tiraje intercostal, subcostal, cianosis distal, corazón con ritmo regular, sin soplos; en pulmones se encontró nuevamente roncus y sibilancias bilaterales.

La radiografía de este segundo ingreso fue interpretada por el servicio de radiodiagnóstico reportándose: hiperlucidez (hiperaireación) del lóbulo superior

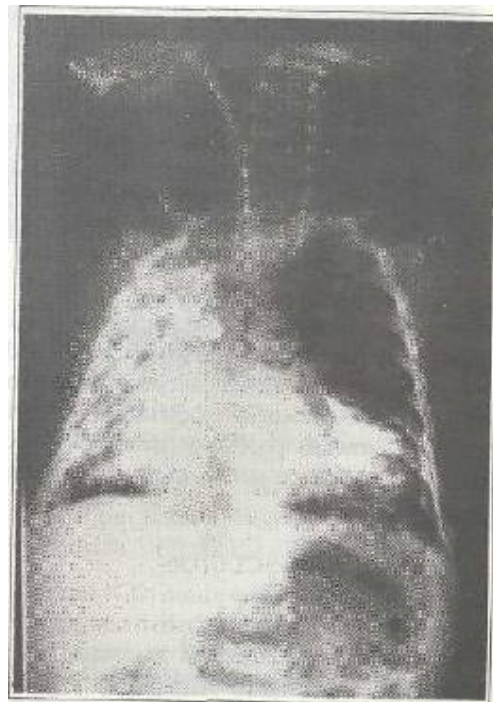
izquierdo con herniación a través del mediastino anterior, colapso del lóbulo inferior, además desplazamiento de otras estructuras intratorácicas incluyendo la silueta cardiaca hacia el hemitórax derecho (fotografía No.1). Con estos hallazgos la impresión diagnóstica fue de Enfisema Lobar Congénito del lóbulo superior izquierdo, considerando necesario realizar broncografía para confirmar lo anterior.



FOTOGRAFIA No. 1

Clínicamente persistía la dificultad respiratoria que para entonces ya tenía 21 días de evolución, acompañada de cianosis distal. Al examen físico dirigido se encontró disminución de los ruidos respiratorios en el lóbulo superior izquierdo y ruidos cardíacos desplazados hacia la derecha.

Se realizó la broncografía detectando por fluoroscopia, obstrucción total del paso de medio de contraste hacia el bronquio principal del lóbulo superior izquierdo, además estrechamiento de la luz del bronquio del lóbulo inferior por compresión del lóbulo superior izquierdo enfisematoso; se demostró reflujo del medio de contraste tráquea y bronquio principal derecho los cuales se visualizaron normales, (fotografía No.2)



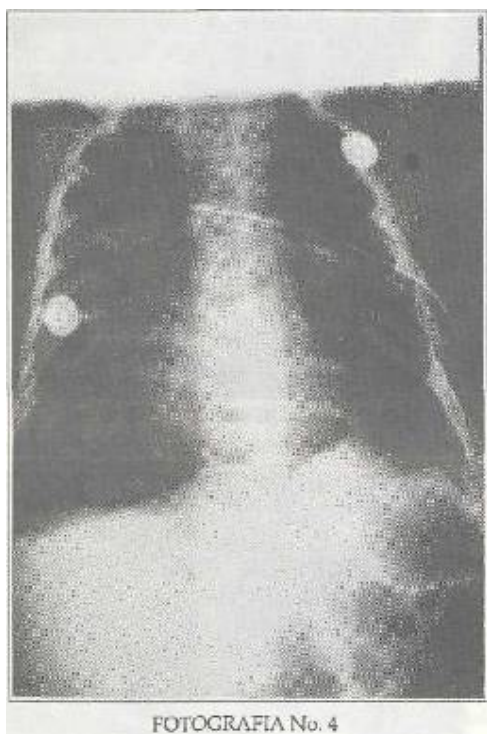
FOTOGRAFIA No. 2

El 27 de Junio de 1991 se intervino quirúrgicamente con diagnóstico pre-operatorio de Enfisema Lobar Congénito del Lóbulo Superior Izquierdo. Se realizó una toracotomía pos tero-lateral izquierda, encontrando lóbulo superior izquierdo con sobre distensión que característicamente se prolapsa a través de la incisión quirúrgica y que no se colapsa a la presión manual, se aprecia atelectasia del lóbulo inferior izquierdo y las estructuras mediastinales normales, (fotografía No. 3)



FOTOGRAFIA No. 3

Con estos hallazgos se procedió a realizar la lobectomía superior izquierda y colocación de sello pleural. El paciente se trasladó a la Unidad de Cuidados Intensivos en el post-operatorio inmediato, permaneciendo 18 horas con ventilación mecánica asistida. La radiografía postoperatoria mostró ausencia del lóbulo superior izquierdo, expansión del lóbulo inferior izquierdo, sonda pleural en hemitórax izquierdo. Pulmón derecho bien ventilado y estructuras vasculares mediastinales en situación normal, (fotografía No.4)



El reporte de patología fue de Enfisema del Lóbulo Superior Izquierdo. El paciente se dio de alta al décimo día de haberse operado, en buenas condiciones generales, sin dificultad respiratoria ni cianosis. Actualmente después de 3 meses post-operatorios es controlado periódicamente en consulta externa y permanece asintomático.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de Enfisema Lobar congénito genera dificultad en el personal médico, en vista de la rareza de esta patología. El primer estudio que debe realizarse a estos pacientes es una radiografía de tórax, en donde

encontramos distensión e hiperlúcidez (hiperclaridad) del lóbulo afectado, el cual suele ocupar todo el hemitórax provocando colapso del restante tejido pulmonar normal. Además encontramos desplazamiento contralateral del mediastino, esto secundario a la sobre distensión del lóbulo emfisematoso. (9,10)

Todos estos hallazgos estaban presentes en nuestro B paciente en su segundo ingreso lo que permitió sospechar el diagnóstico, que posteriormente fue confirmado con la bronco grafía. En este último estudio se observa colapso del bronquio que impide la entrada del medio del contraste al lóbulo afectado, como se reportó en nuestro paciente.

Una desventaja de este estudio es que hay que colocar tubo endotraqueal y anestesiarse al paciente, lo cual tiene sus riesgos, sobre todo en un paciente con insuficiencia respiratoria; por lo que la mayoría de los autores recomiendan la gammagrafía con radioisótopos, el cual es un estudio menos invasivo que no amerita intubar al paciente y además tiene mayor sensibilidad; en este estudio se inyecta el radioisótopo por vía intravenosa, observándose una pobre o nula perfusión del mismo en el lóbulo afectado. (3)

La práctica de arteriografía pulmonar también nos demostrará elementos diagnósticos de esta afectación congénita, pero también conlleva los mismos o más efectos indeseables que la bronco grafía para el pequeño paciente.

En la mayoría de casos de enfisema lobar congénito el cuadro clínico y más aun las imágenes encontradas en la radiografía simple del tórax suelen ser suficientes para hacer un adecuado diagnóstico.

En nuestro medio desafortunadamente no contamos con equipos de gammagrafía, por esto, en los casos en los cuales haya duda diagnóstica, se deberá recurrir a la práctica de bronco grafía selectiva, la que debe ser realizada por personal debidamente entrenado en este tipo de estudios especiales.

En relación a la broncoscopia la literatura contraindica su uso ya que se agrava la dificultad respiratoria y sus hallazgos rara vez contribuyen al diagnóstico. Existe indicación de la misma en el enfisema lobar congénito de presentación tardía, en el cual es necesario descartar la posibilidad de cuerpo extraño en vías aéreas,

recomendando realizar el estudio en el quirófano momentos antes de la toracotomía. (1,2,3,4)

El tratamiento consiste en resección del lóbulo afectado previa exploración mediastinal para descartar una compresión bronquial extrínseca. (6,9,10,11). El abordaje quirúrgico esa través de la toracotomía postero-lateral, la que debe realizarse rápidamente ya que la ventilación bajo presión positiva durante la anestesia puede provocar atrapamiento grave de aire con colapso cardiorrespiratorio. (1,2,3).

En el paciente que presentamos se realizó una toracotomía pos tero-lateral izquierda, encontrando el Lóbulo superior enfisematoso sin causa evidente de obstrucción extrínseca. Se práctico lobectomía sin problemas transoperatorios, obteniendo al final de la cirugía una total expansión del lóbu lo inferior izquierdo. En pacientes con afección bilateral se recomienda hacer resecciones lobares por etapas.(10).

La mortalidad atribuida al tratamiento quirúrgico se considera baja, es alrededor de 11 a 21% en diferentes series.(12). Roghair en 1972 y Eigen en 1976 reportaron la posibilidad de manejo no quirúrgico en pacientes bien seleccionados cuyas características principales son: cuadro clínico de presentación tardía y levemente sintomático.(13,14).

En cuanto a la evolución y el pronóstico post-operatorio de estos pacientes, todos tienen un crecimiento y desarrollo normal, con pruebas de función pulmonar cercanas a lo normal, excepto por una leve disminución en la conducción de las vías aéreas.

El seguimiento a largo plazo incluso hasta 30 años del post-operatorio indican que la lobectomía en la infancia es seguida de un vigoroso incremento compensatorio del tamaño pulmonar. (1,3,7,11).

BIBLIOGRAFÍA

1. Holder T.M., Ashcraft K.W. Cirugía Pediátrica México, Editorial Interamericana, 1987:226 - 228.
2. Jewett T.C., Adler R.H. Localized Pulmonary Emphysema of Infancy. Surgery 1958,43: 926 - 934.
3. Welch K. J., Randolph J. C, Ravitch M. M., Oncill J.A., Rowe M.I. Pediatric Surgery 4a. Ed. Chicago Year Book Medical Publishers, Inc. 1986; vol:639-641.
4. Ryckman F.C., Rosenkranlz J.G. Problemas Quirúrgicos del Tórax durante la infancia. Clínicas Quirúrgicas de Norte América. 1985; 6: 1482 - 1484.
5. Hendren W.H., Mckee D.M. Lobar Emphysema of Infancy. J. Pediatric Surgery 1966;! :24 - 39.
6. Stanger P., Lucas R.Y., Edwards J.S. Anatomic Factors causing respiratory Distress in Acyanotic Congenital Cardiac Diseases. Pediatrics. 1969;43: 760 - 769.
7. Tapper D., Schuster S., McBride J. Polyalveolar Loberanatomic and physiologic parameters and their relationship to congenital lobar emphysema J.Pediatr.Surg. 1980;15: 931 - 937.
8. Hislop A., Reid L. New Pathological findings in emphysema of childhood: polyalveolar lobo with emphysema. Thorax. 1970;25:682 - 690.
9. Taber P., Benveniste H., Gans S.L. Radiographic - Surgical corrlation: Dclayed infantil lobar emphysema. J. Pediatr.Surg. 1974;9:245 - 246.
10. Leape L.L.,Longino L.A. Infantil Lobar Emphysema. Pediatrics 1964;34:246 - 255.
11. De Muth G.R., Sloan H. Congenital Lobar emphysema:long -term effects and soquelae in treated cases. Surgery. 1966^9:601 - 607.
12. Belio C, Prado C, Blanco G. Enfisema Lobar Congenito. Boletín Medico del Hospital Infantil de México. 1991;48:352 - 354.
13. Roghair G.D.nonoperativemanagementof lobar emphysema. Radiology. 1972;102:125-127.
14. RudolphA.M.Pediatrics.17a.Edition.Connecticut Appleton-Century-Crofts. 1982;1386.