



EXPERIENCIA Y RESULTADOS

ENFISEMA LOBAR CONGENITO. NUESTRA EXPERIENCIA DE 8 AÑOS

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE
"EDUARDO AGRAMONTE PINA"

Dr. David Páez Campoy,* Dr. Luis Bastián Manso,**
Dra. María A. Guerrero Rodríguez,*** Dr. Rafael
Félix León**** y Dr. Arbelio Primelles Díaz*****

RESUMEN

Se presentan 4 casos de enfisema lobar congénito en la infancia. Todos los pacientes fueron del sexo femenino; los síntomas comenzaron antes de los 2 meses de edad. En 3 casos predominó la enfermedad en los lóbulos superiores, y en el pulmón izquierdo. Se realizó lobectomía en todos como tratamiento de elección, y falleció uno de los operados a causa de un embolismo aéreo. Se revisa la literatura médica en relación con la enfermedad.

INTRODUCCION

El enfisema lobar congénito (ELC) es una enfermedad del pulmón capaz de poner en peligro la vida en edades tempranas. Wesley,¹ Buntain,² y Stocker³ lo incluyen en las lesiones pulmonares quísticas congénitas, y plantea el primer autor que tienen similitud clínica y embriológica, y es a veces difícil su diagnóstico, pero todas requieren tratamiento quirúrgico.

Meyer, en 1858, realiza la primera descripción, y en 1945, Gross,⁴ practica con éxito la primera lobectomía en un paciente de este tipo.

* Especialista de II Grado en Cirugía Pediátrica. Jefe del Servicio de Cirugía Pediátrica.

** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Asistente.

*** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Jefa del Servicio de Anatomía Patológica. Instructora.

**** Especialista de I Grado en Radiología. Jefe del Departamento de Radiología.

***** Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica.

En 1967, Murray, revisó los reportes de 166 casos, y se reportaron después otras 132 hasta 1974.^{2,3}

Dejados a su libre evolución, o tratados sólo médicamente pueden tener una mortalidad hasta del 50 %, ⁵⁻⁷ pero con un diagnóstico y tratamiento oportunos las cifras de fallecidos son muy bajas, hechos que nos motivan a reportar estos 4 pacientes, y revisar la literatura médica en relación con esta entidad.

PRESENTACION DE LOS CASOS

Desde el año 1978 al año 1986, hemos operado en nuestro Servicio a 4 niños con ELC, y los resultados de los análisis de sus expedientes clínicos son los que mostramos en la tabla siguiente:

TABLA. Enfisema lobar congénito

	1	2	3	4
Sexo	F	F	F	F
Color de piel	B	B	B	B
Edad de comienzo	43 días	20 días	1 1/2 días	2 meses
Operación	2 meses	22 días	25 días	10 meses
Síntomas principales	Tos Aleteo Irritabilidad	Dificultad respiratoria Tiraje Irritabilidad	Dificultad respiratoria Aleteo Tiraje	Neumonías Dificultad respiratoria Tos Aleteo
Lóbulo	Lóbulo inferior izquierdo	Lóbulo superior izquierdo y Lingula	Lóbulo superior derecho	Lóbulo superior izquierdo
Anomalías asociadas	Secuestro pulmonar	-	-	Hidrocefalia
Complicaciones	Pectus Excavatum Posoperatorio	-	-	Fallece (Embolia gaseosa)

Fuente: Historias clínicas.

Se aprecia en dicha tabla que el 100 % de los pacientes era del sexo femenino, y con color blanco de piel; además, como es típico de la enfermedad. Los síntomas comenzaron en etapas tempranas de la vida, todos con menos de 60 días. El comienzo más precoz fue al uno y medio días de nacida, en una niña cuyo cuadro clínico se interpretó al inicio como una neumonía de base derecha.

Solo en 1 de los casos se pudo demorar el tratamiento quirúrgico hasta los 10 meses de edad, y se necesitaron los restantes (75 %) de exéresis de la lesión antes de los 2 meses de vida.

Los síntomas fueron similares en todos, con predominio de la dificultad respiratoria progresiva, irritabilidad, sletco nasal, y tiraje SC. En el niño de más edad se presentaron episodios de sepsis respiratorias en 3 ocasiones, previas al tratamiento quirúrgico.

En relación con el lóbulo afectado, 3 de los casos tuvieron la lesión en los lóbulos superiores, 2 en pulmón izquierdo, y 1 en el derecho. En el caso restante ocupó el lóbulo inferior izquierdo.

Como anomalías asociadas solo tuvimos 2: un paciente en el cual concorrió un sequestró pulmonar extralobar del que se realizó exéresis en el acto quirúrgico de la lobectomía, y el otro caso con una hidrocefalia en estudio.

No hubo anomalías cardiovasculares asociadas.

La evolución posoperatoria de nuestros casos fue favorable en 3. El último de los descritos, que presentaba una hidrocefalia, falleció a las 24 horas de operado, producto de un embolismo gaseoso. Otro caso, como complicación tardía, ha desarrollado un pectus excavatum, pendiente de corrección quirúrgica.

El diagnóstico se precisó en todos los casos mediante el estudio radiográfico repetido del tórax, en el cual la sobreacreción del lóbulo, el desplazamiento mediastinal, y la herniación contralateral del pulmón fueron los datos más constantes y típicos (figuras 1 y 2). En solo 1 de los niños fue necesario la realización de una broncoscopia para esclarecer el diagnóstico.

COMENTARIOS

El enfisema lobar congénito puede ser definido como "sobre distensión posnatal de uno o más lóbulos de un pulmón histicamente normal, que se cree resultado de una deficiencia cartilaginosa del árbol traqueobronquial".^{2,7,8}

Es una de las causas mecánicas de dificultad respiratoria grave en los niños pequeños, de carácter progresivo y evolución insidiosa o tan rápidamente asfixiante que llegue a necesitar una toracotomía urgente.

Es propio de recién nacidos y lactantes, y su incidencia es mayor en varones, y blancos.^{3,6,7} Es muy raro en prematuros y niños de raza negra.^{5,6}

En más del 50 % de los casos los síntomas comienzan en los primeros días de la vida, y en grandes series hasta el 12 % de ellos se encuentran en estado crítico antes de iniciar el tratamiento.^{6,7}



FIGURA 1. Hiperaereacion pulmonar, con desplazamiento mediastinal y herniación contralateral del lóbulo insuflado.



FIGURA 2. Similares hallazgos radiográficos en otro paciente.

Es más frecuente en los lóbulos superiores, de ellos el 50 % en lóbulo superior izquierdo, y le sigue en frecuencia el lóbulo medio derecho; muy infrecuentemente se presenta en los lóbulos inferiores. Puede existir toma de lóbulos múltiples, bilaterales, aunque es muy raro.^{3,5-9}

La enfermedad se considera el resultado de una obstrucción aérea parcial del bronquio lobar, a causa de un soporte cartilaginoso anormal en el bronquio, como factor mecánico más común.^{3,5-7,9}

Esta anomalía en la estructura cartilaginosa puede ser observada en todo el árbol traqueobronquial. Si se realiza un examen anatomopatológico cuidadoso el cartilago puede presentar ausencia, hipoplasia, dispersión o flacidez en más de 2/3 de los casos. En estudios bioquímicos puede ser reconocida una deficiencia del ácido hialurónico y en el ácido condroitín sulfúrico.⁷ Algunos han postulado que existe un depósito anormal de colágeno y deficiencia de tejido elástico en la pared del alvéolo, como factores primarios en la fisiopatología de la enfermedad.² Esto no ha sido comprobado en otros reportes.

El aporte vascular del lóbulo es normal, y éste está normalmente situado, uniformemente distendido, de color pálido, y con nódulos crepitantes en su superficie. El examen histico muestra acinos normales, con alvéolos hiperdistendidos, y tabiques rotos.^{1,3,5-8}

Se ha reportado³ fibrosis alveolar en algunos pacientes.^{3,4}

Reid et al.³ han descrito una nueva entidad patológica a la que han denominado "lóbulo polialveolar con enfisema", en la cual los alvéolos eran normales en tamaño, pero muy aumentados en número, que dan la impresión de gigantismo de la masa alveolar, hallazgo asociado el ELC en otros casos.³

Las anomalías congénitas que con más frecuencia se le asocian al ELC son las cardiovasculares y de costillas y caja torácica.^{1,3,5,7}

Desde el punto de vista clínico los síntomas principales son: dificultad respiratoria progresiva, tos persistente, sibilancias, sepsis respiratorias recurrentes, dificultad en aumentar de peso y, ocasionalmente, trastornos de la alimentación.

La cianosis puede variar en intensidad, desde limitada en unos pacientes a severa en otros.

Como es lógico, el cuadro clínico estará en dependencia del grado de compresión tanto del pulmón ipsolateral como del contralateral, y de la asociación o no de cardiopatías.^{1,3,5-7,10}

La disminución de la intensidad del murmullo vesicular, la hiperresonancia, el aleteo nasal, taquipnea y tiraje, así como sibilantes y roncós en la auscultación en algunos pacientes, son los hallazgos físicos más frecuentes.^{1,2,5,6,8}

La apariencia radiográfica más común y distintiva del ELC es la radiotransparencia aumentada de un lóbulo, con atelectasia de los restantes, desplazamiento mediastinal hacia el hemitórax contrario, y herniación del pulmón.

El diafragma está deprimido, y la jaula torácica ensanchada.^{1,3-9}

Ocasionalmente la broncoscopia, para sospechar otros tipos de obstrucción, o la broncografía, para determinar si funcional y estructuralmente el pulmón es normal, serán necesarias.

Como diagnósticos diferenciales se han citado: ^{1,5-9,11}

- Atelectasia de un lóbulo, con enfisema compensador.
- Quistes pulmonares.
- Malformación adenomatoide quística congénita.
- Secuestro pulmonar.
- Neumotórax.
- Cuerpo extraño bronquial, o tapón de mucus, con enfisema obstructivo.
- Síndrome de Sywer-James (pulmón hiperlúcido unilateral y ausencia congénita de arteria pulmonar).
- Enfisemas por compresión extrínseca por: arterias pulmonares anómalas, quistes broncogénos, ductus arterioso y adenopatías mediastinales.
- Enfisema lobar adquirido, consecutivos a síndromes de distress respiratorio del recién nacido, con ruptura alveolar e infiltración aérea en el intersticio perivascular pulmonar. ¹²

El tratamiento de elección para estos niños es la lobectomía una vez establecido el diagnóstico de certeza. En casos muy severamente enfermos se recomienda no dar presión positiva durante la inducción anestésica, por el peligro de la sobredistensión del lóbulo. En ocasiones puede llegar a ser necesaria la realización de la toracotomía con anestesia local para extraer un lóbulo muy insuflado. ^{5,6}

En los casos poco frecuentes de ELC bilateral será necesario realizar lobectomía por etapas, aunque Ekkelkamp, ⁸ presenta un caso en el cual se realizó el tratamiento de ambos hemitórax en una sola sesión quirúrgica.

SUMMARY

Four cases of congenital lobal emphysema of childhood are reported. All cases were females; symptoms began before the two months of age. In three cases there was a prevalence of upper lobe disease and of the left lung. Lobectomy was performed in all cases as treatment of choice and one of the surgical patients died as a result of air embolism. The medical literature related to this disease is reviewed.

RESUME

On présente 4 cas d'emphysème lobaire congénital dans l'enfance. Tous les patients étaient du sexe féminin: les symptômes ont commencé avant les deux mois d'âge. Dans 3 cas, la maladie des lobes supérieurs a prédominé, et dans le poumon gauche. On a réalisé une lobectomie dans tous les cas comme traitement de choix, et un des opérés est décédé à cause d'embolisme aérien. On révisé la littérature médicale concernant cette maladie.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. WESLEY, J. R. ET AL.: Diagnosis and management of congenital cystic diseases of the lung in children. J Pediatr Surg 21 (3): 202-207, marzo 1986.

2. BUNTAIN, W. L. ET AL.: Lobar emphysema, cystic adenomatoid malformation, and bronchogenic cyst in infancy and childhood: a clinical group. *J Pediatr Surg* 1 (9): 85-93, febrero 1974.
3. STOCKER, J. T. ET AL.: Cystic and congenital Lung disease in the newborn. *Perspect Pediatr Pathol* 4: 93, 1978.
4. HERNANDEZ GONZALEZ, A. ET AL.: Enfisema lobar infantil. *Rev Cubana Pediatr* 1 (38): 38-47, febrero 1966.
5. DE LORIMIER, A. A.: Congenital malformations and neonatal problems of the respiratory tract. In Welch, K.J. *Pediatric Surgery*, 4a. ed. T 1. Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc. 1986, pp. 639-40.
6. RAVITCH, M. M.: Congenital malformations and neonatal Problems of the respiratory tract. In Ravitch, M.M. et al.: *Pediatric Surgery*, 3a. ed. T. 1. Chicago, Year Book Medical Publishers, Inc. 1979, pp. 523-524.
7. RYCKMAN, F. C.; J. G. RUSENKRANTZ: Thoracic surgical problems in infancy and childhood. *Surg Clin North Am* 65 (6): 1434-1436, 1985.
8. EKKEKAMP, S.; A. VOS: Successful surgical treatment of a newborn with bilateral congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 22 (11): 1001-1002, nov. 1987.
9. GARCIA, M.: Enfisema Lobar Congénito. Presentación de un caso. *Rev Cubana Pediatr* 57 (6): 758-763, nov-dic, 1985.
10. LINCOLN, J. C. R. ET AL.: Congenital lobar emphysema. *Ann Surg* 173: 55, 1971.
11. DIBDEN, L. J. ET AL.: Pulmonary sequestration and congenital cystic adenomatoid malformation in an infant. *J Pediatr Surg* 21 (8): 731-733, agosto, 1986.
12. MARTINEZ FONTANILLA, L. A. ET AL.: Surgery of acquired lobar emphysema in the neonate. *J Pediatr Surg* 19 (4): 375-379, agosto, 1984.

Recibido: 27 de enero de 1989. Aprobado: 6 de febrero de 1989.

Dr. David Páez Campoy, Calle 8, No. 56, Vista Hermosa, Camagüey 70100, Camagüey, Cuba.