



Rev Guatem Cir Vol. 24 • 2018

Enfisema Lobar Congénito. Reporte de Caso.

José Alejandro Domínguez Molina MD¹, Carla Cecilia Ramírez Cabrera MD², Douglas Ernesto Sánchez Montes MD³.

¹Residente II de Maestría en Cirugía General. ²Master en Cirugía General y Master en Cirugía Pediátrica. ³Master en Cirugía General y Docente Responsable del Programa de Post-Grado de Cirugía General, Hospital Roosevelt. Guatemala. Hospital Roosevelt Guatemala. Correspondencia: José Alejandro Domínguez Molina. 24 calle 8-95 zona 11 Apartamentos Mariscal Uno, apartamento 803 torre C, Guatemala, C.A e.mail: josedm.md@gmail.com. Celular. (502)41506101

Resumen

El enfisema lobar congénito es enfermedad rara que se caracteriza por obstrucción parcial del bronquio o por defectos congénitos del cartilago, generalmente en pacientes de sexo masculino y unilateral.

Presentación de Caso: Se trata de un paciente masculino de 2 meses de edad, que consulta por disnea. La radiografía de ingreso observa imagen sugestiva de neumotórax derecho; razón por la cual le colocan tubo intercostal derecho e inician cobertura antibiótica; sin embargo tras 6 días de tratamiento intravenoso, la imagen sugestiva de neumotórax derecha en radiografías persiste. La tomografía de tórax, evidencia área de hiperinsuflación en lóbulo inferior derecho y desplazamiento de estructuras mediastinales. Se diagnostica enfisema lobar congénito y se realiza lobectomía inferior derecha. La evolución es adecuada.

Conclusión: El diagnóstico se basa en alta sospecha por clínica del paciente y estudios de imagen. El tratamiento recomendado en pacientes sintomáticos es la resección quirúrgica del lóbulo pulmonar afectado.

Palabras Clave: Enfisema Lobar congénita, malformación pulmonar, toracotomía posterolateral

Abstract

Congenital lobar emphysema. A case report.

Congenital lobar emphysema is a rare condition which is characterized by either partial obstruction of the bronchus or a congenital defect of cartilage. It generally presents unilaterally in male children at two months of age.

Case presentation: We present a case of a two month old boy who was brought in with dyspnea. Chest x-rays on admission revealed an image suggestive of a right pneumothorax. Accordingly a right intercostal tube was inserted and antibiotic therapy was started. After six days of treatment, on repeat chest x-rays the image suggestive of right pneumothorax persisted. Computed tomography of the chest revealed an area of hyperinsufflation in the right inferior pulmonary lobe accompanied by displacement of mediastinal structures. The diagnosis of congenital lobar emphysema was made and a right inferior lobectomy was carried out. Progress after this was satisfactory.

Conclusion: The diagnosis of congenital lobar emphysema is based on a high degree of suspicion and imaging studies. Surgical resection of the affected pulmonary lobe is the recommended form of treatment.

Keywords: Congenital Lobar emphysema, pulmonary malformation, posterolateral

Introducción

El desarrollo del sistema respiratorio comienza a la tercera semana de gestación. Problemas en el desarrollo puede causar anomalías estructurales llamadas malformaciones bronquipulmonares, que se pueden manifestar en el período neonatal como anomalías del parénquima pulmonar.

El enfisema lobar congénito es una enfermedad rara, con una incidencia de 1:20,000 a 1:30,000 nacimientos. Defectos congénitos del cartílago y obstrucción parcial del bronquio son las principales causas de Enfisema lobar congénito. Usualmente su presentación es unilateral con mayor prevalencia en sexo masculino. Los lóbulos involucrados con mayor frecuencia son el lóbulo superior izquierdo y el lóbulo medio derecho, la afectación del lóbulo inferior es menor al 2%. Así mismo, se puede asociar a malformaciones cardiacas como persistencia de ductus arterioso, defectos septales atriales, defectos septales ventriculares y tetralogía de Fallot, así como a poliesplenia.

El diagnóstico se realiza por imágenes, y muchas veces puede ser confundido con neumotórax. Su diagnóstico temprano mejora el pronóstico y reduce la mortalidad.

El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica del lóbulo afectado. La recuperación es rápida y sin secuelas, con pronta re-expansión del pulmón residual y centrado mediastínico. La mayoría de estos pacientes presentan estudios funcionales respiratorios normales varios años después de la cirugía por el crecimiento compensatorio del resto del pulmón. Sin embargo, se han documentado casos de pacientes asintomáticos en los que se han tratado conservadoramente en niños mayores de dos años.

Presentación de Caso

Paciente masculino de 2 meses de edad, producto de primera gesta, que nace por parto eutócico simple. Dieta con lactancia materna exclusiva. Consultó por dificultad respiratoria de 12 días de evolución., con historia de cuadro gripal tratado en un inicio sin-

tomáticamente con acetaminofén y clorfeniramina en un centro de salud. Por falta de mejoría clínica madre deciden consultar a emergencia de pediatría de hospital departamental donde es ingresado con diagnóstico de neumonía. La radiografía de ingreso observa imagen sugestiva de neumotórax derecho, razón por la cual, colocan tubo intercostal derecho e inician cobertura antibiótica; sin embargo tras 6 días de tratamiento intravenoso, la imagen sugestiva de neumotórax derecha en radiografías persiste. Le solicitan tomografía de tórax, en donde se evidencia área de hiperinsuflación en lóbulo inferior derecho y desplazamiento de estructuras mediastinales; por lo que es referido a Hospital Roosevelt. A su ingreso paciente alerta y activo, con evidente aleteo nasal y cianosis al momento de lactancia. Tórax con ligera asimetría de la pared con alzamiento del hemitórax derecho y a la auscultación se escucha disminución del murmullo vesicular basal en campo pulmonar derecho.

La radiografía de tórax de ingreso muestra imagen radiolúcida en lóbulo inferior derecho y en conjunto a tomografía de referencia (ver figura 1), es presentado al departamento de cirugía pediátrica e ingresado con diagnóstico de enfisema lobar congénito.

Paciente es llevado a sala de operaciones donde se realiza toracotomía postero lateral derecha, encontrando lóbulo inferior derecho con hiperinsuflación asociado a enfisema lobar congénito (ver figura 2). Se realiza lobectomía inferior derecha sin complicaciones y se deja tubo de toracostomía conectado a sistema de sello de agua (ver figura 3).

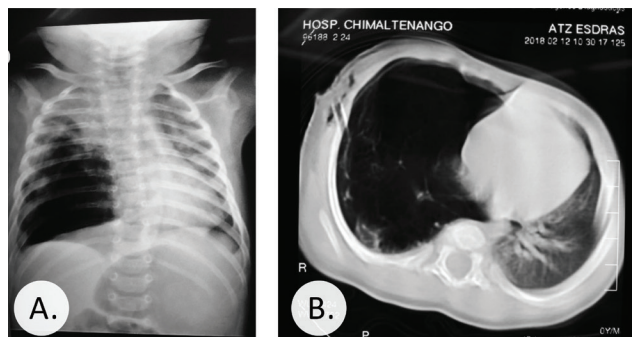


Figura 1. A) Radiografía de tórax.
B) Tomografía de tórax. Muestran el área de hiperluminiscencia.



Figura 2. Lobectomía inferior derecha.

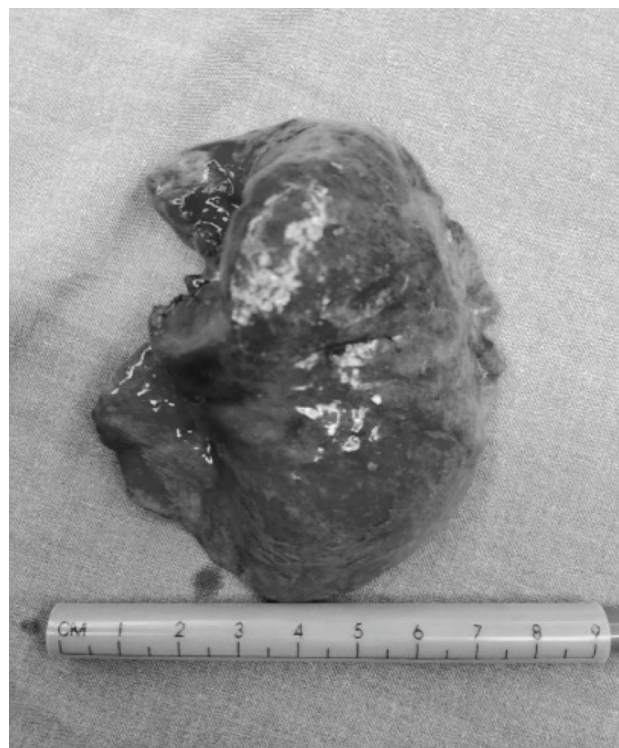


Figura 3. Lóbulo inferior resecado.

En su postoperatorio es trasladado a unidad de cuidados intensivos pediátrico, donde permanece bajo monitoreo constante y ventilación asistida durante 5 días. Finalmente se le trasladada al servicio de cirugía pediátrica donde se omite tubo de toracostomía y se da egreso. El paciente ha tenido seguimiento por consulta externa con adecuada evolución.

Discusión

El enfisema lobar congénito es una patología pulmonar rara, la cual se caracteriza por hiperinsuflación de uno o más lóbulos pulmonares en ausencia de obstrucción bronquial extrínseca. La causa es desconocida en 50% de los casos, 25% se asocia a defectos en la formación del cartílago, por lo que hay defectos en el desarrollo localizado del cartílago bronquial segmentario llamado broncomalacia, este será hipoplásico y flácido o incluso ausente; y el 25% restantes a obstrucción bronquial por tapones mucosos, pólipos, tejido de granulación, compresión extrínseca por adenopatías o masas intratorácicas o pliegues

mucosos.^{1,10} Esto conlleva a que el bronquio permita el paso durante la inspiración, sin embargo en la espiración es ocluido con el consecuente atrapamiento de aire y causando hiperinsuflación pulmonar. Hasta 1/3 de los pacientes tienen un pulmón polialveolar.

La prevalencia es de 1-20,000 a 30,000 nacidos vivos, siendo mayor en paciente de sexo masculino con una relación hombre: mujer de 3 a 1.² El lóbulo superior izquierdo es generalmente es el más afectado (40-50%), lóbulo medio derecho (25-30%), lóbulo superior derecho (20%), y lóbulo inferior (2-5%). Se han documentado de casos con compromiso bilateral (20% de los casos). La presentación clínica del paciente es rara por el compromiso unilateral del lóbulo inferior derecho.³

En 20% de los pacientes con enfisema lobar congénita se puede asociar a anomalías cardiacas como: hipertensión pulmonar, ductus arteriosus, comunicación interventricular, interatrial y tetralogía de Fallot. Otras anomalías asociadas son riñón en he-

rradura y poliesplenia. Casos familiares se han reportado, indicando un patrón de herencia autosómico dominante.^{3,4}

Los síntomas pueden iniciar a partir de entre el nacimiento y los seis meses de vida, siendo los principales: disnea, taquipnea, cianosis, ausencia de fiebre, tos y sibilancias. El cuadro clínico se puede presentar de gravedad variable, siendo agudo o de manera progresiva. Los síntomas se presentan en 33% de los casos en las primeras horas de vida, 50% en los primeros 6 meses de vida y un pequeño porcentaje pueden progresar asintomáticos y ser diagnosticados en la vida adulta. Al examen físico se ausculta disminución del murmullo vesicular en el campo pulmonar afectado, hipersonoridad a la percusión del tórax, disminución del murmullo vesicular, distensión de un hemitórax, desplazamiento de ruidos cardiacos al hemitórax contralateral.^{1,3} 12% de todos los pacientes desarrollaran dificultad respiratoria aguda severa.¹ El paciente fue tratado en un centro de salud e ingresado en un hospital departamental con un diagnóstico erróneo de neumonía por la sintomatología que este presentaba.

Para el diagnóstico se debe tener una alta sospecha clínica y debe ser confirmado por estudios de imagen radiológicos. Avances en la tecnología de diagnóstico de imágenes ha contribuido al incremento de detección de lesiones en el periodo prenatal. El ultrasonido es el primer paso en la detección de malformaciones congénitas pulmonares en el periodo prenatal, hay que tener claro sus beneficios: costo, accesibilidad y la seguridad de no necesitar radiación; sus hallazgos comúnmente se manifiestan como imágenes hipoecogénicas, efectos de masa con desviación mediastinal.⁵

Las radiografías de tórax son el principal método diagnóstico en el periodo postnatal, en las cuales se observarán imágenes radiolúcidas, hiperinsuflación pulmonar, desviación mediastinal, aplanamiento de hemidiafragma y ensanchamiento de espacios intercostales. Puede confundirse estas imágenes radiolúcidas con neumotórax y hacer que el diagnóstico se retrase.⁵

La tomografía axial computarizada está establecida como el método de elección para la caracterización de malformaciones congénitas pulmonares, por la caracterización de las lesiones y así mismo para planear el abordaje quirúrgico del paciente. En la tomografía se puede demostrar la atenuación de vasos pulmonares en el lóbulo hiperinsuflado.⁵ En adultos con la enfermedad puede haber un aumento de la resistencia de las vías aéreas que conllevan a ventilación colateral en el lóbulo enfisematoso e hiperinsuflado.⁶

El tratamiento tradicional es la resección del lóbulo afectado, sin embargo este se ha limitado solo a pacientes con síntomas severos. Así mismo la presencia de desplazamiento mediastinal y la compresión subsecuente del pulmón adyacente son indicaciones para la resección quirúrgica. Las opciones quirúrgicas incluyen: lobectomía por toracotomía abierta o toracoscopía asistida por video (VATS, por sus siglas en inglés). Los pacientes intervenidos quirúrgicamente suelen tener un crecimiento pulmonar compensatorio, con una función pulmonar normal en el postoperatorio. Los riesgos de no realizar una resección quirúrgica en pacientes con síntomas severos incluyen: neumotórax, dependencia permanente de oxígeno, mayor susceptibilidad a procesos infecciosos, atelectasias y mayor riesgo de muerte.^{2,7}

El manejo no operatorio o conservador se reserva solo para pacientes asintomáticos o con síntomas leves o moderados mayores a 2 meses de edad, este ha demostrado a largo plazo el crecimiento compensatorio del pulmón, esto se ha atribuido a la calcificación del cartílago bronquial, hecho que disminuiría el ya mencionado mecanismo de válvula. El manejo conservador se basa en el seguimiento continuo de los niños y educar a la familia sobre las características de la enfermedad y sus posibles complicaciones.^{2,7}

Conclusiones

El enfisema lobar congénito es una malformación rara y severa, más comúnmente en neonatos de sexo masculino y asociado a malformaciones cardíacas. Es de importancia una alta sospecha clínica

y para su diagnóstico se debe de asociarse la clínica del paciente con la caracterización radiológica e histológica. El manejo de estos pacientes debe de ser individualizado según la sintomatología de los

mismos y requiere un equipo multidisciplinario para un mejor pronóstico postoperatorio después de la resección de segmentos pulmonares.

Referencias

1. Cataneo, D.C, Rodrigues, O.R, Hasimoto, E.N, Schmidt, A.F, Cataneo, A.J.M. Congenital lobar emphysema: 30-year case series in two university hospitals*. *Journal Brasileiro de Pneumologia*. 2013;39(4): 418-426.
2. Kamal, Y. (January de 2018). Management of Congenital Lobar Emphysema: The Current Challenges. *ARC Journal of Surgery*, 4(1), 20-25. doi:<http://dx.doi.org/10.20431/2455-572X.0401005>
3. Ziegler, M., Azizkhan, R., Von Allmen, D., & Weber, T. (2014). *Operative Pediatric Surgery* (Second ed.). New York: McGraw-Hill.
4. Walsh, T.A, Gopagondanahalli, K.R, Malhotra, A.T.U.L. Case Report Williams-Beuren Syndrome and Congenital Lobar Emphysema: Uncommon Association with Common Pathology?. *Hindawi*. [Online] 2017;2017(1): 4. Available from: <https://doi.org/10.1155/2017/3480980> [Accessed 20 September 2018].
5. Chowdhury, M.M, Chakraborty, S, Kuzo, R.S, Boland, J.M, Utz, J.P. Imaging of congenital lung malformations. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2015;24(1): 168-175.
6. Pike, D, Mohan, S, Ma, W.E.I.J.I.N.G, Lewis, J.F, Parraga, G. Pulmonary imaging abnormalities in an adult case of congenital lobar emphysema. *Radiology Case*. 2015;9(2): 9-15.
7. Zahav, M, Konen, O, Manson, D, Langer, J, Parraga, G. Is congenital lobar emphysema a surgical disease?. *Journal of Pediatric Surgery*. 2006;41(1): 1058-1061.
8. Tey, S.L, Wu, C.Y, Su, Y.T, Tsai, C.C, Lin, Y.C. Congenital Lobar Emphysema in a Toddler: The Role of Flexible Bronchoscopy in Diagnosis and Treatment. *E-Da Medical Journal*. 2015;2(1): 15-20.
9. King, N, Ramesh, S.S, Essandoh, M, Merritt, R. Near Complete Obliteration of the Left Hemithorax by Congenital Lobar Emphysema in an Adult Nakesha King, MD, Near Complete Obliteration of the Left Hemithorax by Congenital Lobar Emphysema in an Adult . *Annals of Thoracic Surgery*. 2017;104(1): e367-9.
10. Sasieta, H.C, Nichols, F.C, Kuzo, R.S, Boland, J.M, Utz, J.P. Congenital Lobar Emphysema in an Adult. *American Thoracic Society*. 2016;194(3): 377-378.