



Enfisema Lobar Congénito De Localización Poco Frecuente

Stephanie Judith López Balcarcel, Pedro Mario Salazar Montenegro, Francisco Javier Alvizures Borrayo, Javier Arturo Bolaños Bendfeldt, José Fernando González Arrechea, Erwin Manfredo Hernández Díaz, Raúl Ernesto Sosa Tejada, Arnoldo Rene López Ruano, Carla Cecilia Ramirez Cabrera, Otto Rolando Morales Prillwitz, Edgar Alexander Rivas García, Oscar Valdez Ayala

Departamento de Cirugía Pediátrica, Hospital Roosevelt. Autor correspondiente: Stephanie López. Correo electrónico: stephloopez@gmail.com

RESUMEN

Introducción: El enfisema lobar congénito pertenece a las malformaciones broncopulmonares congénitas, identificadas en 1/40,000 nacidos vivos; caracterizada por insuflación excesiva de uno o más lóbulos pulmonares. El tratamiento de elección es la lobectomía, la cual evidencia muy buenos resultados. **Objetivo:** Se presenta caso de paciente femenina de 6 meses de edad con diagnóstico de enfisema lobar congénito por sus características clínicas, estudios de imagen y reportar el manejo quirúrgico y su evolución. **Métodos:** Se evalúa clínicamente a la paciente, los rayos X y tomografía de tórax evidencian malformación broncopulmonar. Se realiza lobectomía inferior izquierda por toracotomía posterolateral y se coloca tubo intercostal. El lóbulo resecado muestra un aspecto bulloso en su cara anterior y la patología reporta enfisema lobar congénito. La evolución clínica y radiológica fue adecuada **Conclusiones:** El enfisema lobar congénito puede presentar asimetría del tórax, imagen radiolúcida extensa y desviación de estructuras hacia lado contralateral secundario a la hiperinsuflación. El manejo inicial es la compensación del estado general y posteriormente la resección quirúrgica.

Palabras Clave: Malformación broncopulmonar. Enfisema lobar. Lobectomía

ABSTRACT

Congenital Lobar Emphysema of Rare Location

Introduction: Congenital lobar emphysema belongs to congenital bronchopulmonary malformations, identified in 1/40,000 live births; characterized by excessive inflation of one or more lung lobes. The treatment of choice is lobectomy, which shows very good results. **Objective:** A case of a 6-month-old female patient with a diagnosis of congenital lobar emphysema is presented due to its clinical characteristics, imaging studies and to report the surgical management and its evolution. **Methods:** The patient is clinically evaluated; X-rays and chest tomography show bronchopulmonary malformation. A left lower lobectomy was performed through a posterolateral thoracotomy and an intercostal tube was placed. The resected lobe shows a bullous appearance on its anterior surface and the pathology reports congenital lobar emphysema. The clinical and radiological evolution was adequate **Conclusions:** Congenital lobar emphysema can present asymmetry of the chest, extensive radiolucent image and deviation of structures to the contralateral side secondary to hyperinflation. The initial management is compensation of the general condition and subsequently surgical resection.

Key Words: Bronchopulmonary malformation. Lobar emphysema. Lobectomy

INTRODUCCIÓN

El enfisema lobar congénito pertenece a las malformaciones broncopulmonares congénitas locales, se caracteriza por anomalía del cartílago bronquial que crea un mecanismo unidireccional y secundario a ello, se desarrolla insuflación excesiva y distensión de uno o más lóbulos pulmonares. Se presenta en 1/ 40 000 nacidos vivos, con una relación de 3:1 hombre: mujer; la localización más frecuente es el lóbulo superior izquierdo (40-50%) y una de las localizaciones menos frecuentes (1%) son los lóbulos inferiores.^{1,2}

Clínicamente se caracteriza por asimetría del tórax, disnea, sibilancias y/ o estertores. El diagnóstico se realiza por medio de Rayos X donde se evidencia, según el grado de afección, aplanamiento del diafragma y herniación del lóbulo no afectado por el mediastino anterior. La TAC, exhibe un lóbulo pulmonar hipodenso, con vascularización atenuada y sobre insuflación.^{3,4} El manejo será según la severidad en la presentación, pero quirúrgicamente el procedimiento de elección es la lobectomía abierta o toracoscópica, las cuales comparten resultados muy similares.⁵

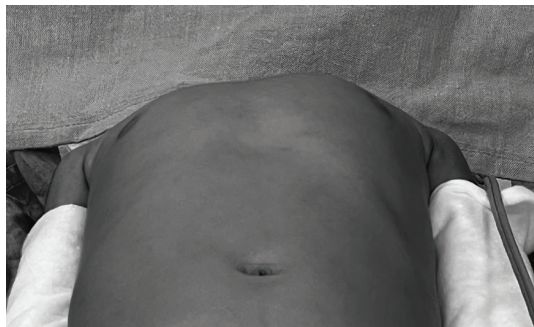


Imagen 1. Posición supina muestra asimetría con elevación marcada del hemitórax izquierdo.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 6 meses de edad, ingresada en el servicio de pediatría con historia de tos productiva de 3 días de evolución asociada a disnea. Al examen físico, el hemitórax izquierdo presenta elevación de la pared costal, con retracciones intercostales e hiperresonancia. (Imagen 1) Se realizan rayos x, observando en hemitórax izquierdo: área radiolúcida, aplanamiento del diafragma y aumento de los espacios intercostales. Se completa estudios de imagen con la realización de tomografía de tórax que



Imagen 3. Lesión bullosa múltiple que compromete cara anterior de lóbulo inferior izquierdo

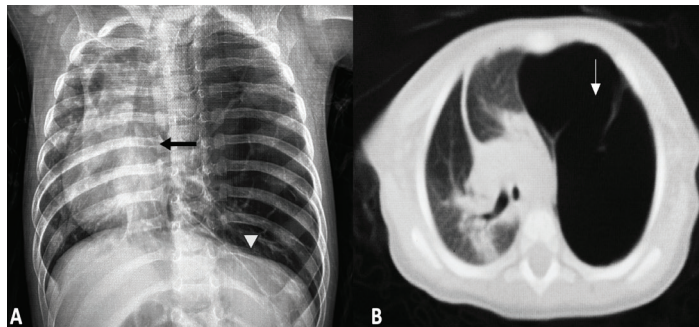


Imagen 2A. Rayos X en proyección AP. Desplazamiento de estructuras hacia hemitórax derecho (flecha negra). Aplanamiento del diafragma (punta de flecha blanca) **2B:** TAC. hiperinflación hemitórax izquierdo (flecha blanca).

muestran hipodensidades pulmonares, vascularización disminuida e hiperinsuflación izquierda. En ambos estudios se evidencia el desplazamiento del resto de estructuras hacia el lado contralateral. (Imagen 2)

La paciente es llevada a sala de operaciones donde se realiza toracotomía posterolateral izquierda, lobectomía inferior izquierda y colocación de tubo intercostal. Se encuentra lesión bullosa en toda la cara anterior del lóbulo inferior izquierdo, sin identificación de segmentos no afectados. (Imagen 3). El informe patológico describe macroscópicamente: tejido pulmonar de consistencia blanda, con abundantes vasos sanguíneos, dilatación bronquial, engrosamiento peribronquial y bulas enfisematosas. (Imagen 4).

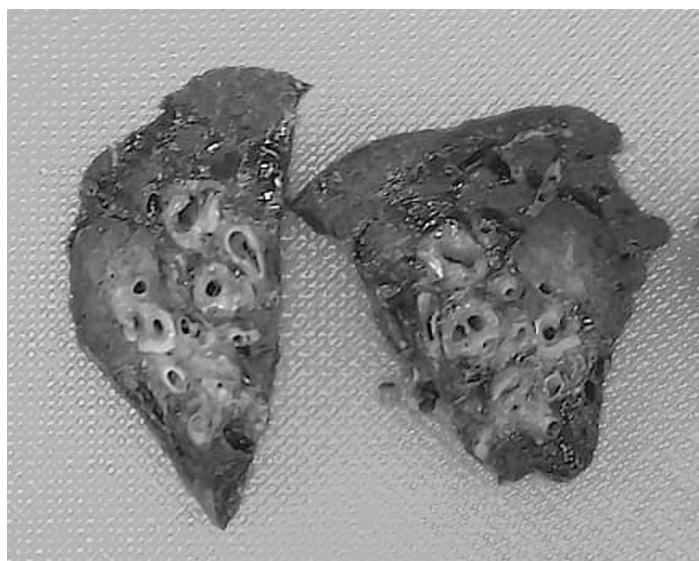


Imagen 4. Cortes macroscópicos con dilatación bronquial, engrosamiento peribronquial y bulas enfisematosas

Microscópicamente: vía aérea con epitelio sin atipia, paredes alveolares fragmentadas con abundantes acinos que presentan ampliación del espacio aéreo, correspondiente a enfisema lobar congénito.

Paciente cursa con adecuada evolución clínica, omisión del tubo intercostal a las 72 horas y expansión pulmonar izquierda completa observada en rayos X (Imagen 5). Se da egreso con seguimiento en consulta externa.

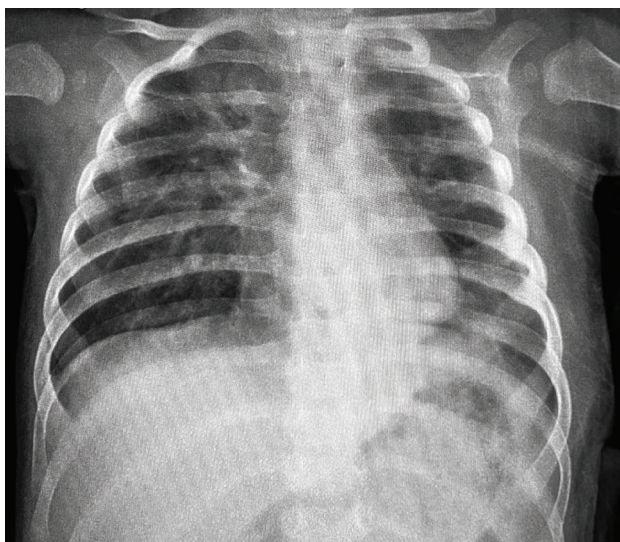


Imagen 5. Rayos X en proyección AP con adecuada expansión de lóbulo superior izquierdo y resto de estructuras centrales.

DISCUSIÓN

El enfisema lobar congénito pertenece a las malformaciones broncopulmonares congénitas las cuales son anomalías en el desarrollo de la unidad broncopulmonar en su componente cartilaginoso de soporte.^{1,2} Se caracteriza por una insuflación excesiva y distensión de uno o más lóbulos con herniación del resto de estructuras hacia el hemitórax contralateral. Es más frecuente en hombres con afección del lóbulo superior izquierdo en un 50%; por lo que, una paciente femenina con compromiso del lóbulo inferior izquierdo, se considera un caso poco común.²

Los pacientes pueden presentarse con síntomas leves como tos, infecciones respiratorias recurrentes y pobre alimentación; hasta síntomas severos con distrés respiratorio grave. Según el compromiso pulmonar serán los hallazgos en los estudios de imagen. En rayos X, el hemitórax afectado mostrará radiolucidez, atelectasias, disminución de la vascularización pulmonar, aplanamiento diafragmático y aumento excesivo de los espacios intercostales. La TAC evidencia áreas de hipodensidad, sobreinsuflación y una vascularización atenuada.^{3,4}

El tratamiento puede ser conservador en casos leves, pero en la mayoría de los casos, la lobectomía es la cirugía de elección. Tanto el abordaje abierto como el Videotoracoscópico, VATS, reportan buenos resultados, sin diferencias significativas en mortalidad a los 30 días. Por las ventajas de la VATS que conlleva una estancia hospitalaria más breve a pesar de un ligero tiempo quirúrgico mayor, se debe individualizar cada paciente de acuerdo a la experiencia del cirujano, las características del paciente y la disponibilidad de la tecnología.^{5,6}

El diagnóstico de enfisema lobar congénito se hace por estudio histopatológico, confirmando la presencia de acinos, ampliación del espacio aéreo de características epiteliales normales y sin destrucción tisular.⁷

CONCLUSIÓN

El enfisema lobar congénito se considera una malformación pulmonar congénita secundaria a anomalías en el desarrollo del componente cartilaginoso, produciendo un mecanismo de válvula unidireccional que provoca hiperinsuflación pulmonar. Según la extensión del compromiso parenquimatosa serán los síntomas, como también, los hallazgos en estudios radiológicos.

La lobectomía se considera el tratamiento quirúrgico de elección para el manejo del enfisema lobar congénito.

El diagnóstico histológico se realiza por la presencia de acinos distendidos sin atipia y sin destrucción tisular.

REFERENCIAS

1. Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017;1:273-297
2. Michael E. Hollwarth Editors. *Pediatric Surgery*. Springer. 2a edición. *Pulmonary Malformations*. Cap 13. Pag 89-94
3. Hermoso Torregrosa, E. Moreno Medinilla, E. Pérez Ruiz, P. Caro Aguilera, F.J. Pérez Frías Hiperinsuflación lobar congénita: manejo conservador como alternativa terapéutica. *Sección Neumología Infantil, Unidad de Gestión Clínica Pediatría, Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga, España*. Vol. 81. Núm. 1. páginas 45-48 (Julio 2014)
4. El-Ali, A.M., Strubel, N.A. & Lala, S.V. Congenital lung lesions: a radiographic pattern approach. *Pediatr Radiol* 52, 622–636 (2022). <https://doi.org/10.1007/s00247-021-05210-9>
5. Raymond, S.L., Sacks, M.A., Hashmi, A. et al. Short-term outcomes of thoracoscopic versus open lobectomy for congenital lung malformations. *Pediatr Surg Int* 39, 155, (2023). <https://doi.org/10.1007/s00383-023-05445-7>
6. Demir OF, Hangul M, Kose M. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2019 May 1;14:921-928. doi: 10.2147/COPD.S170581. PMID: 31118601; PMCID: PMC6507121.
7. Weisenberg E. Infantile lobar emphysema. *PathologyOutlines.com website*. <https://www.pathologyoutlines.com/topic/lungnontumorcongenitallobarover.html>. Accessed June 17th, 2023.