

Hiperinsuflación lobar congénita. Reporte de caso

Oscar Rodríguez Bejarano¹, Cristhian Cabrera Chamorro², Fernando Fierro Avila³.

¹ Médico Cirujano, Universidad Nacional de Colombia, Hospital de la Misericordia.

² Residente Cirugía Pediátrica, Universidad Nacional de Colombia, Hospital de la Misericordia

³ Cirujano Pediatra, Docente Cirugía Pediátrica Universidad Nacional de Colombia, Hospital de la Misericordia

RESUMEN

El enfisema congénito es una malformación rara que se caracteriza por hipertrofia, hiperinsuflación y sobredistensión del parénquima pulmonar, compresión concomitante del tejido pulmonar adyacente, y desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral. Aunque por lo general se describe afectando lóbulos puede afectar a segmentos individuales causando un aumento en el volumen del parénquima pulmonar y una disminución en el flujo sanguíneo y potencialmente comprometer la ventilación. Puede presentarse tempranamente con dificultad respiratoria en los lactantes y requerir cirugía urgente. La patogénesis es aún controvertida, y el tratamiento usual recomendado es la lobectomía. En este artículo presentamos el caso de una hiperinsuflación congénita de lóbulo superior izquierdo que corresponde a 40-50% de los casos.

ABSTRACT

Congenital emphysema is a rare malformation that is characterized by hypertrophy, overinflation and overdistention of the lung parenchyma, concomitant compression of the adjacent lung tissue, and displacement of the mediastinum to the opposite side. Although usually described as affecting lobes it may affect individual segments causing an increase in parenchymal lung volume and a decrease in blood flow and potentially compromising ventilation. It may present early with respiratory distress in infants and hence require urgent surgery. The pathogenesis is still controversial, and the usual treatment recommended is a lobectomy. In this article we present the case of a congenital hyperinflation of the left upper lobe which corresponds to 40-50% of cases.

Palabras clave: Hiperinsuflación lobar congénita, malformaciones quísticas pulmonares, lobectomía.



Universidad Nacional de Colombia
Información de contacto: O. Rodríguez, correo
electrónico: oscarhrodri@hotmail.com
Recibido: Junio de 2013. Aceptado: Junio de 2013

Introducción

La Hiperinsuflación Lobar Congénita (HLC) es una malformación pulmonar congénita rara. La presentación varía desde insuficiencia respiratoria aguda neonatal hasta episodios recurrentes de taquipnea o infecciones. En una minoría de los niños no hay síntomas (1,2). Es una causa relativamente frecuente de dificultad respiratoria en niños por debajo de los 6 meses de edad. A menudo el episodio está precedido por un cuadro de infección respiratoria. Su manifestación por encima de los 6 meses sólo se presenta en el 5% de los casos. Es una neumopatía que se manifiesta en la infancia y que pone en peligro la vida del paciente. Se le clasifica dentro de las malformaciones quísticas del pulmón junto con la malformación adenomatoide quística congénita (CCAM) y el secuestro broncopulmonar (BPS). La mayoría de los casos se descubren entre las primeras cuatro semanas y los seis meses de vida.

La HLC se considera por lo general una enfermedad de manejo quirúrgico, y la lobectomía es el tratamiento de elección para todos los niños sintomáticos (1-3). El uso generalizado de la ecografía prenatal y el uso extensivo de las imágenes diagnósticas ha conducido a la detección de la HLC en recién nacidos y lactantes asintomáticos y

ligeramente sintomáticos, y la involución de la hiperinsuflación ha sido demostrada en algunos de estos (4). Presentamos el caso de una hiperinsuflación congénita de lóbulo superior izquierdo que corresponde a 40-50% de los casos.

El caso

Lactante femenina de 7 meses de edad, fruto de primera gestación a término, con adecuado control prenatal, con parto eutócico sin complicaciones. Presentó durante los primeros meses de vida episodios ocasionales de dificultad respiratoria leve pero sin cuadros infecciosos asociados. A los 5 meses de edad se le solicitó radiografía de tórax donde se le diagnosticó enfisema lobar congénito izquierdo por lo que continuó seguimiento por neumología y cirugía general. Se le solicitó durante este seguimiento iontoforesis con valor de 27 mMol/L (negativa para Fibrosis Quística) y ecocardiograma que reportó corazón estructural y funcionalmente sano con una presión pulmonar de 39 mmHg con buena función biventricular y coronarias sanas (Hipertensión Pulmonar). Fue direccionada a nuestro hospital para manejo por cirugía pediátrica. Al ingreso, se encontró una paciente en buen estado general, peso de 6 Kg, sin signos de dificultad respiratoria con una SaO₂ de 93% al aire ambiente, ligero

ensanchamiento del hemitórax izquierdo con apariencia de pectus carinatum leve, con auscultación cardiopulmonar sin alteraciones. Se revisó radiografía de tórax de sitio de redireccionamiento que mostraba aumento de la radiolucidez a nivel de campo pulmonar izquierdo en lóbulo superior con desviación a la izquierda de la tráquea y bronquios fuente con silueta cardiotímica desviada hacia atrás y a la derecha y ligero aplanamiento de hemidiafragma izquierdo. Se le solicitó tomografía computarizada de tórax con medio de contraste intravenoso (Iopramida) mostrando importante insuflación del lóbulo superior izquierdo con disminución de la vasculatura en su interior que condicionaba colapso parcial del lóbulo inferior ipsolateral, la densidad del parénquima pulmonar derecho era de características normales; el mediastino se encontraba desviado hacia la derecha, especialmente el timo, se observó además aumento del tamaño de la arteria pulmonar principal por hipertensión pulmonar precapilar. Con estos hallazgos clínicos y radiológicos se diagnosticó enfisema lobar congénito comprometiendo lóbulo superior izquierdo (Figura 1).

La paciente fue programada para lobectomía superior de pulmón izquierdo. Se realizó toracotomía posterolateral izquierda ahorradora de músculo a través de cuarto espacio intercostal ingresando a la cavidad torácica evidenciando la hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo, se procedió a la disección roma del pedículo con ligadura de los vasos sanguíneos y del bronquio lobar con posterior corte y exéresis del lóbulo comprometido (Figura 2). Se dejó toracostomía a drenaje cerrado en séptimo espacio

intercostal con línea axilar anterior conectada a succión negativa. El procedimiento no tuvo complicaciones y duró 90 minutos. La paciente ingresó a la unidad de cuidado intensivo pediátrico estable, fue extubada tempranamente con posterior requerimiento de oxígeno suplementario a bajo flujo con alto drenaje serohemático por toracostomía a drenaje cerrado con aparición de líquido turbio al finalizar la primera semana posoperatoria por lo que se sospechó quilotórax que se descartó con estudio de triglicéridos del líquido, sin embargo, se inició antibioticoterapia. Se realizó retiro de tubo de toracostomía al séptimo día posoperatorio con radiografía de control que indicaba neumotórax residual menor de 5% y atelectasia subsegmentaria en lóbulo inferior izquierdo (Figura 3). Paciente continuó manejo en piso con evolución clínica adecuada logrando destete de oxígeno suplementario al día 9 posoperatorio dándole alta hospitalaria.

La paciente asiste a control posoperatorio una semana después de su egreso hospitalario asintomática, con una evolución clínica satisfactoria, la acudiente al interrogatorio no refirió la presencia de dificultad respiratoria ni otros síntomas que sugirieran complicación, se le retiró el material de sutura y se le citó a nuevo control una semana después encontrándose de nuevo asintomática, se revisó radiografía de tórax control con cambios postquirúrgicos por lo que se le dio alta con signos de alarma para consultar por urgencias.

En el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica se documentó lóbulo pulmonar superior izquierdo con zonas crepitantes y al corte algunas cavidades de pocos milímetros



Figura 1. Radiografía y Tomografía Computarizada de Tórax contrastada preoperatorias.

de diámetro sin paredes definidas y aspecto dilatado de los alvéolos que se distinguían dando una apariencia esponjosa del tejido. Al examen microscópico con múltiples coloraciones, los cortes mostraban en su mayoría pulmón hiperinsuflado con grandes cavidades delineadas por septos delgados e interrumpidos con tamaños muy superiores a

un alvéolo normal y que contenían aire y algunos macrófagos, los bronquios tenían un epitelio preservado con discreto infiltrado inflamatorio en la pared. Se realizó inmunohistoquímica resaltando agregados de macrófagos sin formación de granulomas considerándose proceso reactivo asociado a hiperinsuflación. Estos hallazgos confirmaron el diagnóstico inicial.

Discusión

El enfisema lobar congénito (ELC) es una anomalía congénita rara, con una prevalencia de 1:20.000 a 1:30.000 (2). Nelson fue el primero en describir las características clínicas de enfisema congénito en un niño en 1932 (5), y la primera lobectomía exitosa fue realizada por Gross y Lewis en 1943 (6). El término ELC fue utilizado por primera vez por Robertson y James en 1951 (7). Sin embargo, este término no es necesariamente preciso en determinar la extensión de lesión u orientar el abordaje quirúrgico para el tratamiento. El mecanismo fisiopatológico fundamental es que el bronquio afectado permite el paso del aire en la inspiración y una expulsión limitada de aire en la espiración que lleva a expansión lobar excesiva. El atrapamiento aéreo en el lóbulo enfisematoso puede ser el resultado de (1) cartílagos bronquiales displásicos creando un efecto de válvula unidireccional o una atresia bronquial completa; (2) obstrucción endobronquial por moco o proliferación extensa de la mucosa; (3) compresión extrínseca de los bronquios por vasculatura cardiopulmonar aberrante, masas o aumento en el tamaño de las cámaras cardíacas; y (4) anomalías bronquiales difusas que pueden o no estar relacionadas con infección

(8, 9). Se ha sugerido que hasta en la mitad de los casos la causa exacta del enfisema lobar congénito se desconoce (10).

El sitio más comprometido en el ELC es el lóbulo superior izquierdo (40-50%), seguido por el lóbulo medio (30-40%), lóbulo superior

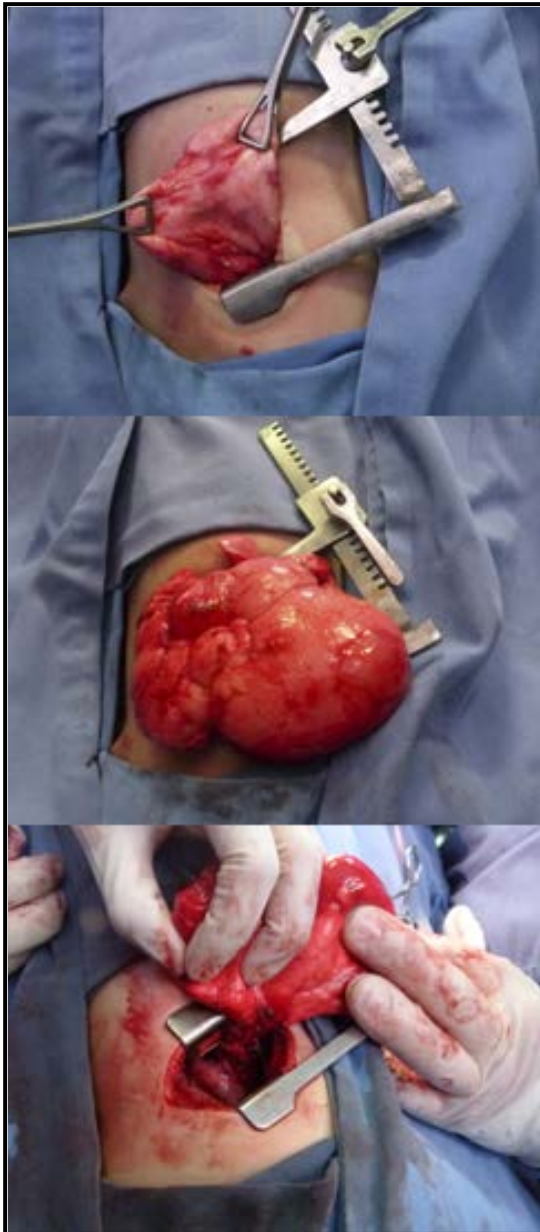


Figura 2. Lobectomía Superior de Pulmón Izquierdo por Toracotomía.

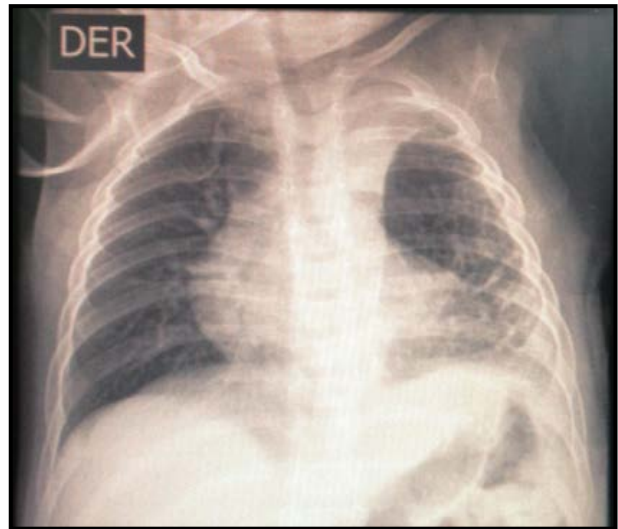


Figura 3. Control Radiográfico Día 7 Posoperatorio.

derecho (20%) y lóbulos inferiores (1%) (9). El compromiso bilobar o multifocal es extremadamente raro. Solo 9 casos de enfisema bilateral han sido reportados en la literatura (11, 12). La polialveolosis o el lóbulo polialveolar descrito por Hislop y Reid, ha sido encontrado en algunos casos de ELC. El número total de alvéolos está incrementado varias veces en esta entidad, pero las vías aéreas y las arterias son normales para la edad en número, tamaño y estructura. El lóbulo polialveolar se torna hiperinsuflado e hiperlúcido en la radiografía de tórax como resultado de la alteración en el intercambio aéreo en el lóbulo afectado. Como la presentación clínica y las imágenes no diferencian entre el verdadero ELC y el lóbulo polialveolar, el término "Hiperinsuflación Lobar Congénita" ha sido usado para incluir ambas entidades (9).

El ELC puede distinguirse prenatalmente de otras lesiones pulmonares quísticas en la ecografía por aumento de la ecogenicidad y reflectividad, en comparación con una CCAM

microquística, y la ausencia de suplencia de sangre arterial sistémica, en comparación con un BPS. El ELC se diagnostica al nacer en un 25% de los casos y al mes de edad en aproximadamente en el 50%. El diagnóstico es esporádico después de los 6 meses de edad. Cuanto más temprana sea la aparición de los síntomas, es más probable la progresión del enfisema lobar y la necesidad de la resección. Sin embargo, algunos lactantes tienen síntomas muy leves que no progresan y el lóbulo enfisematoso se mantiene estable y no invade el tejido normal adyacente, así que no es necesaria la resección en estos casos (9).

La asociación entre cardiopatía congénita y ELC se ha descrito con una incidencia del 14%. La anomalía cardíaca más común es un gran shunt de izquierda a derecha e hipertensión pulmonar. No obstante, en ELC también ha sido descrita la asociación con la tetralogía de Fallot, arco aórtico derecho y ductus arterioso persistente. Las arterias pulmonares, en especial cuando se dilatan en el hilio pulmonar, pueden comprimir un bronquio lobar. Esto podría explicar la mayor frecuencia de ELC en el lóbulo superior derecho (40%) y el lóbulo medio (34%) en niños con cardiopatía congénita y ELC (13).

La presentación clínica del ELC varía. Muchos niños se presentan con síntomas antes de los 6 meses de vida, pero también pueden permanecer asintomáticos por años. La mayoría de los pacientes se presentan con dificultad respiratoria moderada. Sus síntomas se desarrollan en los primeros días de vida. Otra forma de presentación común es la dificultad respiratoria severa que requiere intervención quirúrgica inmediata. La forma

menos común de presentación es la de dificultad respiratoria leve. Los pacientes muestran síntomas después del período neonatal y suelen tener infecciones recurrentes del tracto respiratorio y tos. El hemitórax afectado se encuentra aumentado de tamaño y con ensanchamiento de los espacios intercostales. Los signos clínicos son los de atrapamiento aéreo en el lado afectado. La palpación de la tráquea puede mostrar desviación hacia el lado contrario al afectado. A la auscultación cardíaca se pueden encontrar signos de cardiopatía congénita (14).

El diagnóstico con frecuencia se puede confirmar con una radiografía de tórax como un área de hiperlucidez comprometiendo el lóbulo afectado con colapso del tejido pulmonar adyacente, desplazamiento del mediastino, y herniación del lóbulo afectado hacia el lado contralateral. Puede haber aumento de los espacios intercostales con aplanamiento del diafragma en el lado afectado, atelectasias y trama vascular muy tenue. Una tomografía computarizada es muy útil en el diagnóstico de ELC. Los hallazgos más comunes son el enfisema del lóbulo afectado y atelectasias por compresión del campo pulmonar adyacente. La gammagrafía de ventilación-perfusión muestra una disminución de la ventilación y ausencia de la perfusión en el lóbulo afectado, además, los lóbulos adyacentes al parecer colapsados en la radiografía de tórax aparecen normalmente perfundidos y ventilados. La broncoscopia es útil en la evaluación de la permeabilidad de la vía aérea, de los cambios dinámicos en la vía aérea, y al excluir la obstrucción por un tapón de moco (13).

Si la presentación es dificultad respiratoria con hiperinsuflación lobar pulmonar, la base del tratamiento es la resección del lóbulo enfisematoso. La ventilación con presión positiva puede dar como resultado un atrapamiento aéreo abrupto exagerado en el lóbulo, con descompensación cardiopulmonar súbita; así, que es importante que el cirujano tenga esto presente durante la inducción anestésica en el caso que la toracotomía sea urgente. Durante la cirugía, el lóbulo afectado se caracteriza por herniarse a través de la herida de la toracotomía. La ventilación de alta frecuencia, la intubación bronquial selectiva, y la descompresión endoscópica del lóbulo enfisematoso pueden ser complementos útiles en el manejo preoperatorio de los pacientes con insuficiencia respiratoria. El crecimiento y la función pulmonar a largo plazo después de la lobectomía para el enfisema lobar congénito son excelentes (9). Sin embargo, aunque la gran mayoría de cirujanos consideran que el tratamiento ideal del ELC es la lobectomía; algunos, reconociendo la naturaleza segmentaria de la lesión, consideran que la resección segmentaria es una alternativa terapéutica apropiada (8).

En las series de casos que describen ELC diagnosticado prenatalmente, que han venido en aumento, la historia natural de esas lesiones parece ser diferente. Algunas desaparecen in útero, otras disminuyen en tamaño y son asintomáticas al nacimiento, así como otras causan insuficiencia respiratoria requiriendo cirugía en el período neonatal. Aunque parece lógico recomendar la cirugía para los pacientes muy sintomáticos, y recomendar un abordaje no quirúrgico para las lesiones asintomáticas, el enfoque en los niños

con síntomas leves no está tan claro. En algunas series se describen pacientes con síntomas leves quienes inicialmente fueron manejados de forma conservadora. Algunos, a los pocos meses, fueron sometidos a cirugía mientras que otros tuvieron un buen desenlace sin requerimiento de manejo quirúrgico. Muchos pacientes seguidos conservadoramente en esas series presentaron mejoría clínica, con mejoría radiológica en algunos de ellos. La mejoría espontánea prenatal y postnatal sugiere o que el proceso es parcialmente reversible o que el sobrecrecimiento del pulmón remanente normal compensa el ELC no funcionante (1). Otras series recomiendan tratamiento conservador para pacientes mayores de 2 meses con síntomas leves a moderados y manejo quirúrgico en todos los pacientes menores de 2 meses independientemente de sus síntomas (15). Estas series de casos tienen limitaciones, una de las principales es que el enfoque conservador no permite un diagnóstico histológico, y los pacientes con otro tipo de patología que imiten los cambios radiográficos del ELC podrían haber sido incluidos en esta y otras series (1).

La mortalidad operatoria varía de 10 a 28% dependiendo de la existencia de otras malformaciones congénitas y del estado general del paciente (16).

Conclusión

El Enfisema Lobar Congénito (ELC) es una anomalía congénita rara. La presentación clínica varía desde la insuficiencia respiratoria neonatal hasta episodios recurrentes de

taquipnea o infecciones. Una minoría de pacientes permanecen asintomáticos. El ELC es usualmente considerado una patología de manejo quirúrgico, con la lobectomía como el tratamiento de elección en los pacientes sintomáticos. Sin embargo, con series de casos con algunas limitaciones, se ha puesto en

discusión el manejo conservador en pacientes asintomáticos o con síntomas leves dependiendo de su grupo etáreo. Así mismo, se ha propuesto la segmentectomía como alternativa a la lobectomía en el abordaje quirúrgico.

Referencias

1. Mei-Zahav M, Konen O, Manosn D, Langer J. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* (2013); 41: 1058-1061.
2. Thakral CL, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* (2001); 17: 88-91.
3. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, et al. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* (1999); 34: 1347-1351.
4. Quinton AE, Smoleniec JS. Congenital lobar emphysema-the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* (2001); 17: 169-171.
5. Nelson RL. Congenital cystic disease of the lung: report of a case. *J Pediatr* (1932); 1: 233-238.
6. Gross RE, Lewis JE. Defect of the anterior mediastinum. *Surg Gynecol Obstet* (1945); 80: 549.
7. Robertson R, James ES. Congenital lobar emphysema. *Pediatrics* (1951); 8: 794-804.
8. Krivchenya D, Rudenko E, Dubrovin A. Congenital emphysema in children: Segmental lung resection as an alternative to lobectomy. *J Pediatr Surg* (2013); 48: 309-314.
9. Adzick S, Farmer D. Cysts of the Lungs and Mediastinum. Coran AG. *Pediatric Surgery, 7th Edition. Philadelphia, Saunders Elsevier, 2012. p. 825-835.*
10. Sylvester KG, Ghole S, Albanese CT. Congenital bronchopulmonary malformations. Holcomb GW, Murphy JP. *Ashcraft's Pediatric Surgery. Philadelphia, Saunders Elsevier; 2010. p. 279-289.*
11. Maiya S, Clarke JR, More B, et al. Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed? *Pediatr Surg Int* (2005); 21: 659-661.
12. Hugosson C, Rabeeah A, Al-Rawaf, et al. Congenital bilobar emphysema. *Pediatr Radiol* (1995); 25: 649-651.
13. Moideen I, Nair S, Cherian A, Rao S. Congenital Lobar Emphysema Associated With Congenital Heart Disease. *J Cardio Vasc Anest* (2006); 20: 239-241.
14. Ghribi A, Mekki M, Krichene I. Congenital bilobar emphysema. *J Pediatr Surg* (2008); 43: E5-E7.
15. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, et al. Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* (1999); 34: 1347-1351.
16. Okada P, Hicks B. Neonatal surgical emergencies. *Clin Ped Em Med* (2002); 3: 3-13.