

# Enfisema lobar congénito

\* Dr. Juan José Blacut

Docente Titular de la Cátedra de Pediatría. Facultad de Medicina Universidad Mayor, Real y Pontificia de San Francisco Xavier de Chuquisaca. Sucre - Bolivia

\*\* Dra. Paula Torres Anaya

Residente Pediatría Hospital Santa Bárbara. Sucre - Bolivia

## PALABRAS CLAVE.-

Hiperinsuflación pulmonar

Signos vitales: FC= 130 X'  
T°=37°C

FR= 67x'  
SatO=80%

## RESUMEN.-

El Enfisema Lobar Congénito es la hiperinsuflación con atrapamiento de aire de uno o más lóbulos pulmonares histológicamente normales, por un mecanismo valvular; produce compresión del parénquima normal y desplazamiento del mediastino.

Se reporta el caso de un lactante con Enfisema Lobar Congénito (ELC), quien desarrolló dificultad respiratoria aguda al segundo mes de vida.

Llamaba la atención la presencia de aleteo nasal, quejido espiratorio. Tórax con retracción subcostal, xifoidea e intercostal, a la auscultación disminución del murmullo vesicular sobre todo pulmón derecho, con estertores diseminados en ambos campos pulmonares.

Diagnóstico de ingreso: Bronconeumonía difusa.

Se inició tratamiento con Ampicilina y Gentamicina,

Figura 1



## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones broncopulmonares tienen baja frecuencia en la población, su presentación es esporádica y se pueden asociar a malformaciones congénitas en otros sistemas. El diagnóstico diferencial se debe hacer entre estas mismas patologías, con enfermedades pulmonares infecciosas y con el Síndrome de Dificultad Respiratoria del recién nacido. Se pueden presentar como neumonía recurrente, hallazgo causal en la radiografía de tórax (imagen de hiperinsuflación del lóbulo afectado, (ver fig.1); o como manifestaciones extrapulmonares, soplos o insuficiencia cardíaca que señalan su asociación con cardiopatías congénitas.

## CASO CLÍNICO

Lactante menor masculino de dos meses de edad, producto de 9 meses de gestación, parto domiciliario, Al nacimiento presenta respiraciones espontáneas e inmediatas; PN: 3.100 grs, Se niegan toxicomanías, exposición a teratógenos e infecciones maternas durante la gestación. Lactancia materna exclusiva. Padres y dos hermanos sanos. Esquema de vacunas completo para la edad.

Ingresó a nuestro servicio Hospital Santa Bárbara, referido del Hospital de San Jorge, de Zudáñez, por presentar tos con expectoración, dificultad respiratoria, fiebre no cuantificada, con evolución de 4 a 5 días aproximadamente. Siendo internado en el Hospital de San Jorge por 24 horas, no presentando mejoría es remitido a nuestro servicio.

Al examen físico paciente lúcido, conectado, taquipneico, taquicárdico.

## DISCUSIÓN.-

El Enfisema Lobar Congénito (ELC) es la hiperinsuflación de un lóbulo pulmonar que produce la compresión del parénquima pulmonar normal y el desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral. Aproximadamente el 10-15% de los ELC se asocian a patología cardíaca, principalmente ductus arterioso persistente o defectos del septointerventricular. Es más frecuente en Varones 5,6 y su localización es preferentemente en el lóbulo superior izquierdo, seguido del lóbulo medio y el lóbulo superior derecho (ver fig. 1). Hasta en el 50% de los casos no se halla la causa de esta hiperinsuflación<sup>1</sup>. En el resto de casos se encuentra una obstrucción bronquial que produce un mecanismo valvular, permitiendo la entrada de aire durante la inspiración, pero dejando atrapado el aire durante la espiración.

Esa obstrucción bronquial puede ser por alteración del desarrollo normal del bronquio (broncomalacia o atresia bronquial) o bien por compresión intrínseca (tapones mucosos, tejido granuloso o pliegues mucosos redundantes) o compresión extrínseca (adenopatías, vasos anómalos o masas intratorácicas). Aproximadamente, el 30-50% debuta al primer mes y casi la totalidad (95%) lo hace antes de los 6 meses; en el recién nacido es con disnea, aunque también puede aparecer cianosis o tos. La dificultad respiratoria en el recién nacido suele ser progresiva y producir Insuficiencia Respiratoria Grave; en la Rx de tórax en las primeras 2 horas de vida es determinante este exámen para observar una gran opacidad del hemitórax derecho que desplaza hacia la izquierda corazón y mediastino, a las 24 hrs de vida el líquido en el lóbulo afectado se empieza a aclarar y reabsorberse dando la imagen típica de la figura 1.

Los síntomas en el ELC del lóbulo medio suelen ser mejor tolerados. En la exploración puede apreciarse una auscultación normal, sibilancias o murmullo vesicular disminuido. El hemitórax afectado está distendido e hipersonoro. En los casos de ELC diagnosticado en lactantes, el tiraje suele ser progresivo con dificultad respiratoria, tos y sibilancias que aumentan con el llanto y con el ejercicio. A partir de los 6 meses se describen casos con sibilancias localizadas e infecciones intercurrentes. Existe algún caso en niños mayores y adultos asintomáticos que se descubre al hacer una radiografía de tórax. Una dificultad respiratoria persistente en un neonato, que se inicia pasados los primeros días de vida, nos debe hacer sospechar una malformación pulmonar congénita, una Hernia Diafragmática Congénita leve, un neumotórax o una infección respiratoria.

Las malformaciones pulmonares congénitas, entre las que se encuentra el ELC, constituyen el 1,4-2,2% de todas las malformaciones congénitas.

La Malformación Adenomatoidea Quística es la que puede confundirse con el ELC por presentar una clínica parecida. Existen tres tipos: el tipo I, el más frecuente, es de predominio Quístico, el tipo II Adenomatoso - Quístico y el tipo III Adenomatoso - Sólido. La presentación clínica más frecuente es con dificultad respiratoria, también como infecciones repetidas, o en otros casos asintomáticos y se detecta como un hallazgo en una radiografía de tórax (masa quística multilocular).

El Neumotórax suele presentarse en recién nacidos con antecedente de patología respiratoria tratada o no con ventilación asistida, que presentan un agravamiento respiratorio brusco. La clínica dependerá de la intensidad del escape de aire: disnea leve o disminución del murmullo vesicular, hipoventilación, desplazamiento del latido cardíaco o insuficiencia respiratoria grave con intenso tiraje, cianosis y abombamiento cardíaco.

La Hernia Diafragmática Congénita en la mayoría de los casos da síntomas llamativos en las primeras 24 horas de vida, pero las hernias con orificio herniario pequeño pueden producir dificultad respiratoria moderada en neonatos y lactantes y a veces también síntomas digestivos: vómitos y dolor abdominal recidivante.

En el ELC, si la radiografía de tórax se realiza en las primeras horas después del nacimiento, puede aparecer consolidación sobre el lóbulo afectado debido a la presencia de líquido pulmonar fetal, que posteriormente se reabsorberá dando lugar a la imagen típica de ELC con pulmón hiperlúcido, una trama atenuada pero presente, desplazamiento del mediastino contralateral y aplanamiento de la cúpula diafragmática. En ocasiones puede observarse atelectasia compresiva del pulmón adyacente ipsilateral y herniación del pulmón enfisematoso hacia el lado contralateral a través del mediastino anterior y superior 1.

Se puede observar también desviación de mediastino e hiperinsuflación pulmonar en el enfisema compensatorio por Hipoplasia Pulmonar. En la enfermedad Adenomatosa quística, la radiografía de tórax muestra áreas de condensación mezcladas con imágenes aireadas de tipo quístico en el interior. En el neumotórax, en el neumatocele y en los quistes pulmonares congénitos no se presentan estructuras vasculares en el interior de la zona de hiperinsuflación, lo que los distingue del ELC.

El tratamiento habitual es la lobectomía.

## CONCLUSIÓN.-

La presencia de dificultad respiratoria persistente en un neonato, pasados los primeros días de vida (incluso en las primeras horas de vida), debe hacernos sospechar una malformación congénita: Hernia diafragmática leve, un Neumotórax o una infección respiratoria. La radiografía de tórax es fundamental para orientar el diagnóstico y no debe retrasarse cuando sospechamos estas patologías, donde puede surgir la imagen radiológica típica de un Enfisema Lobar Congénito.

## BIBLIOGRAFÍA.-

1. Behrman Q. Néelson Tratado de Pediatría. 17.a. ed. Madrid: Elsevier; 2004.
2. Kirks D. Radiología Pediátrica. 3.a. ed. Barcelona, España: Editorial Marbán. 2000.
3. Plata R. El Pediatra Eficiente. 6.a. ed. Bogotá, Colombia: Panamericana. 2002.
4. Richard A. Secretos de la Pediatría. 2.a. ed. México: McGraw - Hill. 1998.