

Enfisema lobular congénito en un recién nacido a término

B. Álvarez Fernández, A. Vila Calvo, E. López Rodríguez¹, M.L. Lorente Jareño¹, R. Ortiz Movilla, L. Cabanillas Vilaplana

Departamento de Neonatología. ¹Departamento de Radiología Pediátrica. Hospital Universitario de Getafe (Madrid)

Resumen

El enfisema lobular congénito puede presentarse en el periodo neonatal con un cuadro de dificultad respiratoria, o ser diagnosticado en edades avanzadas debido a infecciones respiratorias de repetición. Requiere la realización de un estudio por fibrobroncoscopia para descartar una patología bronquial subsidiaria de corrección. El tratamiento quirúrgico de elección es la lobectomía, si bien en este tipo de malformaciones existe cierta controversia sobre el mejor momento para realizarla.

Palabras clave

Enfisema lobar congénito, neonatal, distrés respiratorio

Abstract

Title: Congenital lobar emphysema syndrome in a full term newborn

Congenital lobar emphysema may present itself with infant respiratory distress syndrome in the neonatal period or remain asymptomatic until a more advanced age when recurrent respiratory tract infections occur. It is necessary to discard a bronchial pathology that may receive collateral correction. The best surgical option is to perform a lobectomy, but in this type of malformations controversy exists on the best timing to approach the surgery.

Keywords

Congenital lobar emphysema, neonatal respiratory distress

Introducción

El enfisema lobular congénito supone el 14% de las malformaciones pulmonares congénitas (malformaciones adenomatoideas quísticas [MAQ], secuestros intra/extralobulares y quistes broncogénicos y/o entéricos). Cursa con sobredistensión de un lóbulo pulmonar, afectando por orden de frecuencia al lóbulo superior izquierdo (40-50%), el lóbulo medio (30-40%) o el superior derecho (20%), con o sin destrucción del parénquima, secundario a una obstrucción incompleta bronquial (hipoplasia de la estructura cartilaginosa o área bronquial atrésica). Esto condiciona la aparición de una broncomalacia, que produce un colapso en la espiración e hiperinsuflación lobular por efecto valvular. Algunos casos pueden producirse por una obstrucción intraluminal bronquial, ya sea por una alteración de la mucosa bronquial, una estenosis bronquial o un efecto *kinking*. Las malformaciones cardíacas frecuentemente asociadas son el *ductus* arterioso persistente y los defectos del tabique auricular^{1,2}.

Su diagnóstico prenatal está subestimado, ya que cursa como un área pulmonar hipercogénica inespecífica, y supone todo un reto la realización del diagnóstico diferencial con el grupo de las MAQ. La presencia de una rama aberrante arterial que irriga la lesión observada por ecografía Doppler sugiere el diagnóstico de un secuestro pulmonar. La resonancia magnéti-

ca fetal permite una buena evaluación del parénquima fetal, a pesar de lo cual a menudo es difícil realizar el diagnóstico diferencial prenatal^{3,4}.

Las manifestaciones neonatales son variables, generalmente de curso gradual (cianosis, dificultad respiratoria progresiva), y en algunas ocasiones pueden ser asintomáticas. En el periodo posnatal se manifiesta generalmente como una hiperinsuflación del lóbulo afectado por efecto valvular con la inspiración-espiración, lo que puede producir una insuficiencia respiratoria aguda^{2,4}.

El diagnóstico posnatal se realiza mediante radiografía y tomografía computarizada (TC) torácica, que muestran una hiperclaridad y una hiperinsuflación del lóbulo afectado, con desviación mediastínica y colapso en grado variable de los lóbulos adyacentes. Puede observarse un aplanamiento bilateral diafragmático y una atenuación del árbol vascular del lóbulo afectado por estiramiento de las estructuras vasculares, si bien el diagnóstico de certeza lo determina la anatomía patológica de la pieza quirúrgica, en la que se aprecia un enfisema. El diagnóstico diferencial se debe establecer con las siguientes entidades: hipoplasia del pulmón contralateral con hiperinsuflación compensadora, defectos de la pared torácica, escapes aéreos y otras malformaciones pulmonares, como las descritas previamente^{2,5}.

La fibrobroncoscopia es fundamental, sobre todo en niños mayores, para descartar la presencia de un cuerpo extraño o de masas endobronquiales (granulomas, tapones mucosos) como causa adquirida o no del cuadro².

El tratamiento consiste en la realización de una lobectomía tras la estabilización respiratoria en los casos de inicio precoz, generalmente por videotoracosocopia. Respecto a los casos asintomáticos o paucisintomáticos existe cierta controversia; se puede mantener una actitud expectante, aunque casi el 100% de los pacientes presentarán en un futuro clínica de infecciones respiratorias de repetición, por lo que se recomienda la resección electiva^{2,4}.

Por el contrario, las MAQ y los secuestros se diagnostican frecuentemente de forma antenatal y, si bien en algunos casos pueden presentar complicaciones fetales graves (p. ej., hidropesía fetal), la mayoría son asintomáticos al nacimiento. Sin embargo, muy pocos casos permanecen asintomáticos a largo plazo, y suelen aparecer complicaciones respiratorias, sobre todo infecciones de repetición y, más raramente, neumotórax, hemoptisis, infarto pulmonar y malignización. Por este motivo, en estos dos casos es de elección la lobectomía electiva precoz (idealmente realizada a los 3-6 meses), porque presenta menos complicaciones, una mejor evolución postoperatoria y una mayor capacidad de crecimiento compensatorio pulmonar que en los niños mayores y en los adultos^{4,6}.

Caso clínico

Recién nacida a término de 39 + 4 semanas de edad gestacional, que ingresa en la unidad de cuidados intensivos neonatales por presentar dificultad respiratoria inmediata.

Destacan los siguientes antecedentes obstétricos y personales:

Madre de 31 años de edad, primigesta, con serologías con natales normales (rubéola inmune, resto negativo), gestación controlada y ecografías seriadas acordes sin hallazgos de interés. Tuvo una amenaza de parto prematuro a las 26 semanas de edad gestacional, por lo que recibió un ciclo completo de maduración pulmonar con betametasona. No presentaba hipertensión arterial ni diabetes gestacional. El estreptococo del grupo B rectovaginal fue positivo, por lo que recibió dos dosis de ampicilina anteparto. Amniorraxis de 19 horas con líquido claro. La niña nació tras un parto instrumental con fórceps; test de Apgar de 6-8 REA III; pH de cordón 7,14-7,13; peso de 4.050 g (+1; desviación estándar [DE] +2), con longitud de 52 cm (M; +1 DE) y perímetro craneal de 36 cm (M; +1 DE).

La exploración física por aparatos al ingreso fue normal, salvo una marcada dificultad respiratoria con aleteo nasal, tiraje subcostal y taquipnea (Silverman 4) con necesidad inicial de FiO_2 de 0,35. Ante la persistencia de la dificultad y la acidosis respiratorias en la primera hora de vida (gasometría venosa: pH 7,19, pCO_2 75, Bic 29,3 y EB 1), se decide iniciar soporte ventilatorio con presión positiva continua de la vía

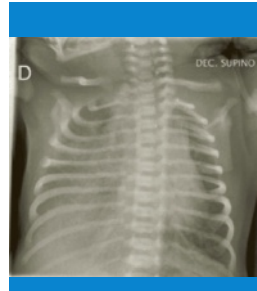


Figura 1. Radiografía de tórax en la primera hora de vida

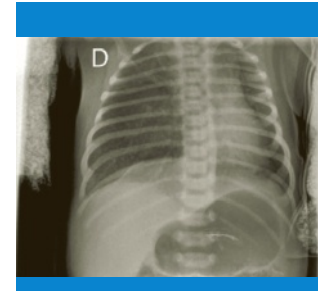
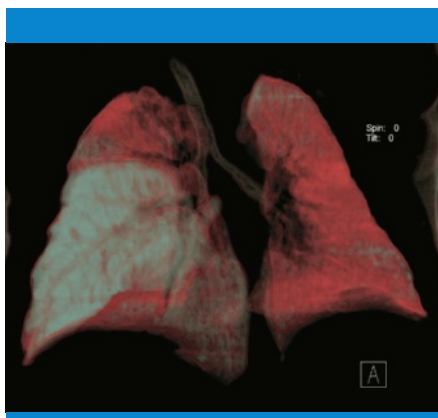


Figura 2. Radiografía de tórax a las 17 horas de vida

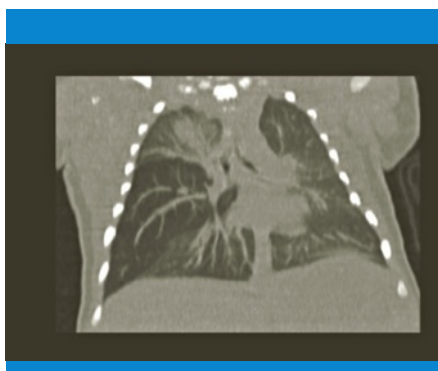
respiratoria (CPAP) (NEEP máxima de 4-5 cmH_2), con franca mejoría clínica y gasométrica, que permitió un descenso de la oxigenoterapia a una FiO_2 de 0,21 a las 2 horas de vida, con lo que la paciente permaneció estable hemodinámicamente. En la radiografía de tórax se observaba una opacificación del hemitórax derecho con mayor afectación del lóbulo medio e inferior, y un desplazamiento del mediastino hacia el hemitórax contralateral, informada como una mala adaptación pulmonar, si bien la técnica radiográfica resulta inadecuada (figura 1).

A las 12 horas de vida, la niña estaba asintomática, salvo por una leve polipnea intermitente, sin necesidad de oxígeno. Se repitió la radiografía, que reveló una dudosa cardiomegalia con aumento de la densidad en el hemitórax izquierdo asociado a un engrosamiento pleural, lo que indicaba un posible derrame pleural, por lo que se realizó una proyección en decúbito lateral, que resultó normal, y un ecocardiograma para descartar una cardiopatía estructural. En el ecocardiograma se constató un *ductus* arterioso persistente (DAP) de 4 mm, con *shunt* izquierda-derecha y un mínimo robo diastólico, así como una dilatación de las cavidades derechas. Tras la sospecha de que el cuadro de insuficiencia respiratoria pudiera ser una mala adaptación complicada con plétora secundaria a DAP, se inició tratamiento diurético con furosemida en dosis de 2 mg/kg/día. En los días sucesivos la paciente presentó una mejora radiológica, con desaparición de la plétora, y se confirmó el cierre parcial del DAP por ecocardiografía a los 4 días de vida. Sin embargo, persistían rachas de polipnea superficial y, tras revisar las radiografías seriadas, se observó una hiperclaridad del pulmón derecho y una desviación mediastínica izquierda persistente, que inicialmente se había atribuido a la rotación de las placas. No hay imágenes de masas, quistes, malformaciones adenomatoideas, defectos de la pared torácica ni hernia diafragmática (figura 2).

Se completó el estudio de imagen mediante una TC torácica, que resultó compatible con un síndrome de enfisema lobular congénito del lóbulo medio derecho (LMD) y atelectasia compresiva de los lóbulos superior e inferior. Se observaba el árbol traqueobronquial con distorsión del bronquio intermediario por la pérdida de volumen del lóbulo inferior derecho. Se visualiza



Figuras 3 y 4.
TAC torácica que evidencia enfisema lobar congénito del lóbulo medio derecho



ban todos los segmentos permeables, excepto los más proximales al bronquio lobular del LMD, a la salida del bronquio intermediario, donde dejaba de visualizarse, que podía corresponderse con una zona atrésica o colapsada. Más distalmente, se apreciaban permeables los bronquios segmentarios medial y lateral. No había derrame pleural ni se observaba hipoplasia del pulmón izquierdo (figuras 3 y 4).

Durante su ingreso se realizó a la paciente un cribado infeccioso, que fue normal, y se mantuvo hemodinámicamente estable en todo momento, sin otras incidencias. Al alta presentaba un buen estado general y una exploración por aparatos normal. Se citó en la consulta de cirugía pediátrica de nuestro hospital de referencia para completar el estudio por fibrobroncoscopia y realizar una valoración quirúrgica. Se realizó un seguimiento clínico en nuestro centro en las consultas de neonatología y cardiología infantil. La paciente presentó una excelente evolución, sin complicaciones sobreañadidas hasta el momento.

Discusión

En este caso, el diagnóstico se realizó al constatar una desviación mediastínica izquierda persistente junto con una hiperclaridad del pulmón derecho en las radiografías seriadas, una vez resuelto el cuadro de insuficiencia respiratoria inmediata. Inicialmente se consideró que la clínica de insuficiencia respiratoria reflejaba una mala adaptación pulmonar, y posteriormente se interpretó que la presencia de DAP podía tener cierta repercusión, dada la polipnea persistente y el patrón radiológico de plétora. A la luz del hallazgo posterior de la hiperinsuflación congénita de lóbulo medio, se justifican las imágenes radiológicas iniciales, donde hay una mayor acumulación de líquido en el hemitórax derecho, dado que en este tipo de malformaciones el aclaramiento de líquido del parénquima afectado se produce de forma más ineficaz. Se presentan en neonatos que no han tenido complicaciones intraútero, pero que en el momento del nacimiento realizan un mecanismo valvular con la consiguiente hiperinsuflación lobular. Esto condiciona una peor relación ventilación-perfusión del lóbulo afectado, y posiblemente de los adyacentes por compresión, y condiciona una desviación mediastínica. Todo ello produce un síndrome de insuficiencia respiratoria, más o menos severo, que en algunos casos requiere una lobectomía de urgencia. En este caso la evolución fue excelente, de modo que al alta y en sucesivos controles en consultas externas la paciente no presentó insuficiencia respiratoria y realizaba bien las tomas, con buena ganancia ponderal. Actualmente está pendiente de valoración quirúrgica (previa fibrobroncoscopia) para decidir si se mantiene una actitud expectante o se realiza una lobectomía precoz, lo que resulta controvertido dado que la niña permanece asintomática. ■

Bibliografía

1. Gluer S, Rasman M, Ure BM. Congenital lobar emphysema. *Ann Thorac Surg.* 2008; 85: 665.
2. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock JC. Congenital lung malformations: antenatal and postnatal management. *Eur J Cardio Thorac Surg.* 2005; 27: 45-52.
3. Laberge JM, Puligandia P, Flageole H. Asymptomatic congenital lung malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2005; 14(1): 16-33.
4. Eber E. Antenatal diagnosis of congenital thoracic malformations: early surgery, late surgery or no surgery? *Semin Respir Crit Care Med.* 2007; 28(3): 355-366.
5. Konan Ble R, Coste K. Une étiologie rare de poumon hyperéchogène: l'emphysème lobaire géant congénital. *Gynecol Obstet Fertil.* 2008; 36: 529-531.
6. Laberge JM, Bratu I, Flageole H. The management of asymptomatic congenital lung malformations. *Pediatr Resp Rev.* 2004; 5 Supl A: 305-312.