

Enfisema Lobar Congenito

Reporte de 2 casos y revisión

Congenital Lobar Emphysema

Report of two cases and review

*Dr. José Gerardo Godoy Murillo**; *Dr. Jorge Arturo Osorio***; *Br. Joel Ricardo Chávez Gutiérrez*

RESUMEN Presentamos los primeros dos casos de Enfisema Lobar congénito diagnosticados y tratados en el Hospital Escuela, ambos pacientes masculinos con historia de cuadros respiratorios recurrentes y varias hospitalizaciones previas. Ellos ingresaron con cuadro de Bronconeumonía e insuficiencia respiratoria, sospechándose neumotórax inicialmente, los dos pacientes fueron operados teniendo una evolución Post-operatoria excelente.

Palabras clave: Enfisema congénito, lobectomía pulmonar, malformación pulmonar, insuficiencia respiratoria.

SUMMARY: We report the first two cases of Congenital Lobar Emphysema treated in the Hospital Escuela, both patients had a prolonged history of respiratory disease and several hospitalizations for this reason. Both of them were admitted with pneumonia and respiratory failure and in the very first evaluation the possibility of a pneumothorax was thought. Both patients underwent posterolateral thoracotomy and the post-operative course was excellent.

Key words: *Congenital emphysema, pulmonary lobectomy, pulmonary malformation, respiratory distress syndrome.*

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas pulmonares representan un problema poco frecuente en la práctica pediátrica.

Son 4 las patologías más comúnmente observadas como lesiones ocupativas de localización mediastinal y de estirpe congénita: enfisema lobar, quiste broncogénico, secuestro pulmonar y malformación adenomatoidea quística pulmonar¹¹. El enfisema lobar congénito se define como la sobre distensión post-natal de uno ó mas lóbulos de tejido pulmonar histológicamente normal; lo cual es secundario a una obstrucción parcial por deficiencia cartilaginosa en el árbol traqueo bronquial. Lo anterior facilita la entrada de aire en el lóbulo afectado y dificulta su salida produciéndose sobre distensión lobar y colapso (atelectasia) por compresión de las diferentes estructuras vecinas^(2,3).

Fue Robert Gross quien en 1954 brindó los lineamientos para su tratamiento por Lobectomía⁽²³⁾. Desde entonces se reportan cada vez con más frecuencia estadísticas halagadoras en relación a la

* Pediatra y Cirujano Pediatra, Hospital Escuela

** Pediatra

*** Practicante Interno Facultad de Ciencias Médicas

sobrevida y al buen pronóstico de la función pulmonar de estos pacientes.

PRESENTACIÓN DEL CASO CLÍNICO

CASO No. 1

C.D.M.F. EXPEDIENTE 1281081 SEXO: MASCULINO
 PROCEDENCIA: La Paz, La Paz, con edad al momento del ingreso de 2 años y 6 meses.

Historia de presentar episodios de dificultad respiratoria y fiebre de carácter recurrente que inician, al año de edad y que condicionan 3 hospitalizaciones; siendo tratado como bronconeumonía.

Con esta misma sintomatología se ingreso al Hospital Escuela el 19-05-95, con dificultad respiratoria moderada FR 60 por minuto y T: 38.5 grados centígrados, FC= 110 por minuto, peso 11 Kilogramos. El diagnóstico de ingreso es bronconeumonía bilateral complicada con neumotórax de pulmón izquierdo de 90%. (Fig. 1)

Se inicia antibióticos endovenosos (oxacilina y cloranfenicol) y el cirujano de turno le coloca sonda endopleural mediante toracotomía mínima, la radiografía de control revela que a pesar de que dicha sonda pleural esta bien ubicada el neumotórax no se ha modificado. Al observar la secuencia radiográfica se sospecha la posibilidad de enfisema lobar congénito del Lóbulo inferior del pulmón izquierdo.



FIG. 1 Caso 1 Rx tórax imagen hiperlúcida e hipertensa lóbulo inferior izquierdo. Notese el lóbulo superior comprimido y de mediastino luxado contralateralmente.

Se realizó toracotomía exploradora entrando al tórax a través del quinto espacio intercostal izquierdo, corroborándose la sospecha diagnóstica. (Fig., 2)

Se efectuó lobectomía del lóbulo inferior izquierdo sin complicaciones dejándose sonda pleural con succión continua la cual se retiró a las 48 Horas.

La evolución post-operatoria fue excelente egresándose al quinto día de operado. El paciente se encuentra asintomático a los 15 meses de seguimiento. (Fig. 3)



FIG. 2 Lobectomía lóbulo inferior pulmón izquierdo. (paciente no. 1)

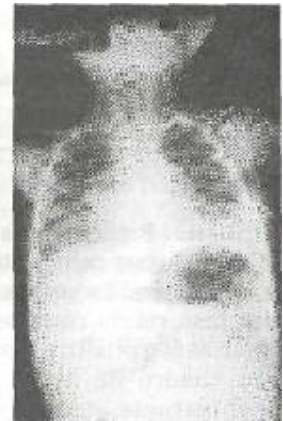


FIG. 3 Rx tórax control postoperatorio sin alteraciones (paciente No. 1)

CASO No. 2

J.A.G. EXPEDIENTE 1342366 SEXO: MASCULINO
 PROCEDENCIA: Texiguat El Paraíso, con edad al momento de ingreso de 10 meses.

Historia de presentar episodios de disnea moderada y fiebre en forma intermitente y mejorando con el uso de antibióticos; desde los 4 meses de edad ha presentado 3 episodios similares; uno de ellos manejado hospitalariamente como bronconeumonía cuadro actual de 8 días de evolución presentando dificultad respiratoria progresiva y fiebre de hasta 39t.

Ingresa el 15-07-96 y en ese momento lucía agudamente enfermo con FR 60 por minuto FC: 135 por minuto, temperatura 38 centígrados y peso de 7 kilogramos. Al examen físico llama la atención que

se auscultan los ruidos cardíacos hacia la derecha, pulmón derecho con roncus y adecuada ventilación y el izquierdo esta hipoventilado sin crepitos.

La radiografía de tórax: imagen hiperlucida e hiperdensa en lóbulo superior izquierdo que produce desplazamiento cardíaco hacia la derecha y comprime el lóbulo inferior izquierdo contra el diafragma ipsilateral, (Fig. 6) se presenta al cirujano de turno quien ante la posibilidad de un neumotórax a tensión le coloca sonda pleural. La radiografía de tórax de control muestra la persistencia de imagen hiperlucida a pesar de que la sonda pleural esta bien colocada.

Al revisar el caso se plantea la posibilidad de enfisema lobar congénito dependiente del lóbulo superior del pulmón izquierdo; por lo cual se retira la sonda pleural; y se realiza tomografía axial computarizada (TAC) con lo que se corrobora el diagnóstico.

Se realiza toracotomía exploradora posterolateral a través del quinto espacio intercostal izquierdo y se encuentra una minoración de gran tamaño que depende del lóbulo superior izquierdo exclusivamente del segmento anterior y que no compromete los segmentos apical, superior ni inferior de dicho lóbulo. Se realiza segmentectomía anterior izquierda sin complicaciones (Fig. 4 y 5) con una buena evolución post-operatoria el paciente se egresa 7 días después de operado.

Se vigila en consulta externa y 6 meses post-cirugía se mantiene asintomático.

DISCUSIÓN

El enfisema lobar congénito es una patología que afecta de preferencia el sexo masculino en una relación 2:1^{1,2,3,4}, En la literatura nacional ya existía un reporte previo de un paciente masculino de 2 meses y en este reporte agregamos dos casos nuevos ambos masculinos.

La literatura consultada⁴) refiere que en la gran mayoría de los casos los síntomas se presentan antes de los 4 meses de edad, en el paciente reportado en el país los síntomas ocurrieron a los 2 meses de edad; no así en nuestros pacientes en que la presentación fue atípica en ambos después de los

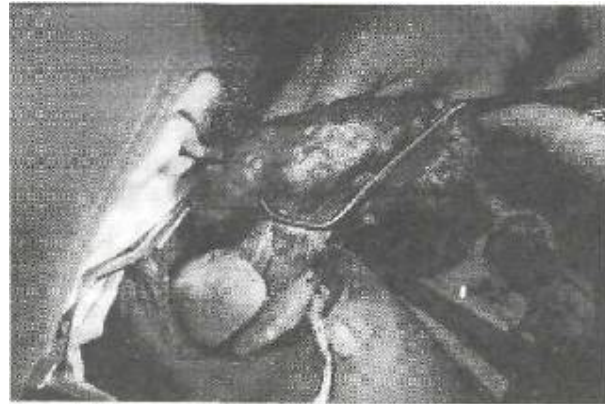


FIG. 4 Segmentectomía anterior izquierda caso 2.

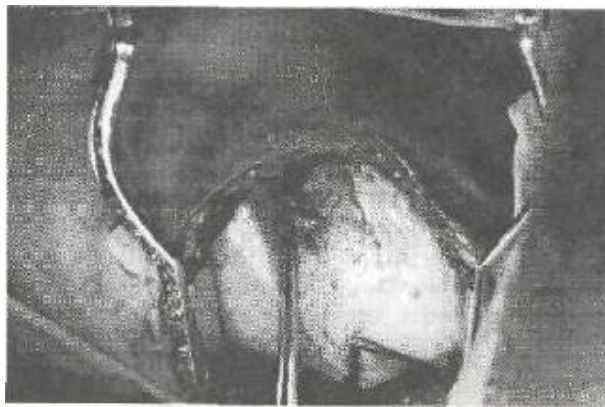


FIG. 5 Caso No. 2 Resección pulmonar completada, nótese lóbulo superior con sus otros segmentos libres de enfermedad.

4 meses de edad. En el primer caso inicia sintomatología al año de edad y el diagnóstico se realiza a la edad de 2 años 6 meses y en el caso número 2 el cuadro inicia al cuarto mes y el diagnóstico se da a los 10 meses. Ambos pacientes se hospitalizaron previamente en varias oportunidades; lo cual pone de manifiesto lo difícil que es hacer el diagnóstico de una patología tan poco frecuente como esta.

Se ha mencionado^{3,4} que en hasta un 12% de los pacientes puede ser necesaria una toracotomía de urgencia debido a falla ventilatoria grave. Existe dificultad para hacer el diagnóstico por la falta de experiencia y lo inusual de la patología; con alguna frecuencia suele confundirse con neumotórax a tensión como inicialmente se pensó en nuestros dos

casos; colocándoles, sonda pleural el cirujano de guardia. La radiografía de tórax es característica «■^ZA3.6.) pudiéndose observar gran "radiolucidez" del lóbulo afectado lo cual produce una imagen hiperlucida hipertensa que desplaza estructuras vecinas y colapsa el tejido pulmonar adyacente desplazando el mediastino contralateralmente.

Luego de que se colocan sondas pleurales a estos pacientes podemos observar la persistencia de esa imagen hiperlucida sin modificación a pesar de que la sonda esta bien colocada en ambos pacientes.

Existe una conocida preferencia anatómica por el lóbulo superior izquierdo en 42% de los casos, lóbulo medio (Der.) 35%, Lóbulo superior derecho 21% y lóbulos Inferiores 1%.

Si tomamos en cuenta el reporte previo de la literatura nacional y los dos casos que nos ocupan existe una predilección de 66% por el lóbulo superior izquierdo y 33% por lóbulo inferior izquierdo. En nuestro caso número dos reportamos un hecho aparentemente nuevo ya que al menos en la Literatura que revisamos no se reporta; y es el caso de afectación aislada de un segmento pulmonar en esta oportunidad del segmento anterior del lóbulo superior izquierdo (Fig. 6) razón por la que en dicho paciente el tratamiento quirúrgico de elección que



FIG. 6 Rx tórax paciente No. 2 Imagen hiperlucida hipertensa de lóbulo superior izquierdo. Lóbulo inferior atelectásico y mediastino luxado contralateralmente.

es la lobectomía pulmonar fue innecesario; sólo realizándose segmentectomía pulmonar.

Hay que ser cautelosos en los casos de recién nacidos ya que la imagen radiológica no suele ser tan característica, pues en etapa temprana el lóbulo afectado puede contener líquido el cual puede tardar hasta semanas en reabsorberse y esto produce una imagen radiopaca^{16,781}.

En el diagnóstico de esta patología es muy importante el antecedente de procesos infecciosos respiratorios a repetición y dificultad respiratoria progresiva; al examen físico presentan hipoventilación e hipertimpanismo del lado afectado así como aumento del diámetro anteroposterior de ese hemitórax,^{11UK} todos estos datos anteriormente descritos pudimos observarlos en nuestros dos pacientes; fue característico al examen físico la hipoventilación y la dificultad respiratoria progresiva y sobre todo llama la atención el antecedente de múltiples hospitalizaciones en las que no se llegó a un diagnóstico.

Habitualmente no es indispensable el uso de otras modalidades diagnósticas como T.A.C., resonancia magnética, broncoscopia, broncografía, arteriografía y estudios de medicina nuclear. En aquellos casos en que existe una razonable duda diagnóstica puede solicitarse una tomografía axial; como en el caso de nuestro segundo paciente en que nos ayudó a confirmar el diagnóstico.

La utilidad de la broncoscopia es sobre todo en aquellos pacientes mayores en que se quiere descartar la posibilidad de aspiración de cuerpo extraño con un enfisema secundario.^(1,2) La broncografía no ofrece mayores elementos para el diagnóstico; es un estudio invasivo que requiere anestesia general y que puede agravar el grado de dificultad respiratoria, de hecho algunos autores contraindican su uso en éste padecimiento^{11,7)} ocurre igual con el uso de la arteriografía que es un estudio invasivo y que ofrece poca información si sopesamos riesgo-beneficio.^(R,9) Los estudios con radioisótopos no existen en nuestro medio y pueden tener mayor aplicación en aquellos pacientes con secuestros pulmonares sobre todo del tipo extralobar⁹¹⁰⁾. Finalmente podemos decir que en nuestros dos pacientes el diagnóstico se realizó por historia clínica, examen físico y radiografía simple de tórax; la cual nos brindó la confirmación. La decisión quirúrgica se toma en ambas oportu-

nidades basados sólo en estos elementos y el resultado del tratamiento quirúrgico ha sido meritorio: Además se hace mención de una localización segmentaria del enfisema; El cual podríamos etiquetar como enfisema "segmentario" congénito; de lo que no encontramos ningún comentario en la literatura consultada.

REFERENCIAS

- 1.- Lizardo J.R., Godoy J.G., Figueroa C.H. y Cois Quiste Broncogénico, informe de un caso y revisión de la Literatura. Revista Médica Hondureña 1994; Vol. 62.
- 2.- Othersen B.: Pulmonary and Bronchial malformations in ASHCRAFT Holder Pediatric Surgery. Second Edition. Philadelphia; Saunders 1993 176-177.
- 3.- Lizardo J.R.: Enfisema Lobar Congénito Revista Médica Hondureña 1991; Vol. 59.
- 4.- Irving I.M.: Malformations and acquired lesions of lung, pleura and Mediastinum. In lister J. Neonatal Surgery third edition, London Butter Worths 1989.
- 5.- Buntain W.L. ET AL: Lobar Enphysema, Cystic Adenoma toid Malformation, pulmonary secuestration and bronchogenic cyst in infaney and Childhood: A clinical Group. J. Ped. Surgery 1974; 9: 85-93. 6.- Fagan CJ. ET AL: The opaque Lung in Lobar Enphysema. AM J. Roent 1972; 114: 300-304. 7.- Berlinger N.T, Porto D.P., Thompson T.R.: Infantüe Lobar Enphysema. Ann Otol. Rhinol. Laryngol. 1987; 96: 106-111. 8.- Murray G.F.: Congenital Lobar Enphysema Surg Gynecol Obstet. 1967; 124: 611-624. 9.- Koragold H.W., Baker J.M.: Nonsurgical Treatment of unilobar Obstructive Enphysema in the New-born Pediatrics 1954; 14: 296-304. 10.- Welch K.J., Randolph J.G., Ravitch MM, ET AL Pediatric Surgery. 4 ED. Chicago year Book Medical Publishers 1986, 645-653.

*"El secreto de la felicidad es saber disfrutar de lo que tiene,
y estar dispuesto a prescindir de todo lo deseado que está más allá de su alcance"*