



Recibido: 3 de marzo de 2013

Aceptado: 19 de abril de 2013

## Enfisema bilobar congénito. Una presentación poco común y revisión de la literatura

Jesús Gutiérrez-Escobedo,\* Pedro Salvador Jiménez Urueta,‡ Ramón Alfredo Castañeda Ortiz,\* Luis Manuel Ávila Zaragoza,§ Claudia Lucia Shoup-Fierro,§ María Salgado-Aiday§

\* Médico adscrito Servicio de Cirugía Pediátrica.

‡ Médico adscrito Servicio de Patología.

§ Médico Residente de cuarto año Servicio de Cirugía Pediátrica.

Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, ISSSTE.

### RESUMEN

**Introducción:** El enfisema bilobar congénito es una malformación poco frecuente, que puede ser causa de insuficiencia respiratoria en el niño. Las manifestaciones son producto de la sobreexpansión de un lóbulo pulmonar con compresión del parénquima del pulmón sano con desplazamiento del mediastino. La lesión bilobar es extremadamente rara. El propósito del presente trabajo es presentar un caso tratado quirúrgicamente por el grupo, teniendo una buena evolución.

**Reporte de caso:** Paciente masculino de 4 meses de edad obtenido a término por cesárea; el paciente inició manifestaciones pulmonares con taquipnea. La radiografía de tórax demostró atrapamiento de aire de hemitórax izquierdo con desplazamiento del hemitórax. La biopsia demostró enfisema lobar congénito y se le realizó una lobectomía. El paciente tuvo un seguimiento de más de dos años y su evolución fue satisfactoria. **Discusión:** El enfisema bilobar congénito es una condición poco frecuente. El diagnóstico de enfisema bilobar puede ser difícil. La cirugía debe ser guiada con bases clínicas y radiológicas; sin embargo, el manejo en los casos de lesión bilobar suele ser controversial.

**Palabras clave:** Enfisema bilobar, congénito, cirugía.

### ABSTRACT

**Introduction:** Congenital bilobar emphysema is an infrequent congenital malformation which may be the cause of respiratory insufficiency in the smaller sucking child. It is produced by the overexpansion of one lung lobe with compression of the normal lung parenchyma and displacement of the mediastinum bilobar or multifocal involvement is extremely rare. Our purpose is to present one cases of this illness which were surgically treated by our team. **Case presented:** A male infant developed respiratory distress at 4 months of age. He was born at term by abdominal delivery. The patient was hemodynamically stable, tachypneic, but with no abnormal lung sounds. Chest radiography demonstrated a hyperinflated left hemithorax with mediastinal shift to the right and mediastinal hernia. Surgery and histology examination demonstrated distended alveoli. He has been followed for 2 years and no complications have occurred since. **Discussion:** Congenital bilobar emphysema is a rare condition. Diagnosis of bilobar involvement may be difficult. Congenital bilobar emphysema may be managed by simultaneous or sequential bilobectomy. Surgical management should be guided by clinical and radiologic findings and evaluated peroperatively and postoperatively. Surgical management of bilobar emphysema is controversial.

**Key words:** Bilobar emphysema, congenital, surgery.

### INTRODUCCIÓN

El término enfisema bilobar se refiere a la afección de dos lóbulos pulmonares, sin embargo, lo frecuente es que se afecte un solo lóbulo.<sup>1</sup> El enfisema lobar es

una entidad pulmonar clínica descrita por primera vez en 1932 por Nelson.<sup>2</sup> Se caracteriza por hiperinsuflación de uno o más lóbulos pulmonares y es secundario al atrapamiento de aire por un colapso y efecto de la válvula del bronquio. Tiene una incidencia de 1 en 20,000 a 30,000 nacidos vivos.<sup>3,4</sup> No se

habían reportado casos de afección bilobar del pulmón izquierdo en México. Presentamos el primer caso de afección bilobar en nuestro servicio.

## REPORTE DE CASO

Paciente masculino de 4 meses de edad, sin antecedentes heredofamiliares de importancia para el padecimiento actual. Es hijo de madre de 34 años de edad, producto de la sexta gesta, lleva un control prenatal de manera adecuada y ultrasonidos prenatales normales; inició con trabajo de parto espontáneo y se obtiene por vía cesárea a las 37 semanas de edad gestacional con un peso de 3,950 g. Inició a los 15 días de vida extrauterina con presencia de tos y cianosis durante la succión, vómitos postprandiales tardíos de contenido gastroalimentario. Se hospitalizó en su lugar de origen, recibiendo manejo médico y egresándose con el diagnóstico de neumonía por aspiración, presentando dos días posteriores a su egreso tos productiva y datos de dificultad respiratoria con la sospecha de neumonía de repetición, por lo que se realizaron estudios de extensión, diagnosticando enfermedad por reflujo gastroesofágico y alteraciones en la mecánica de la deglución; no presentó microaspiraciones, por lo que se decidió realizar una funduplicatura de Nissen y gastrostomía Stamm. Posterior al evento quirúrgico, presentó datos de dificultad respiratoria caracterizada por tiros intercostales y polipnea.

En la exploración se encontró con peso de 5,300 g y talla de 62 cm, así como FC: 110, FR: 49, SO<sub>2</sub> 89%. El paciente es irritable al manejo, está bien hidratado y con una buena coloración. Se apreció con aleteo nasal leve, tiraje intercostal bajo, polipneico; tórax con disminución de los movimientos respiratorios de manera bilateral, en la percusión del hemitórax izquierdo presentó timpanismo y en la auscultación se encontró el murmullo vesicular aumentado en el lado izquierdo; del lado derecho se encontró hipoventilación; el resto de la exploración sin datos patológicos que comentar.

Los estudios de laboratorio mostraron biometría hemática con Hb 13.6 g. Hto. 35, leucocitos 8,900, neutrófilos 49%, plaquetas 328,000; TP 12.6" con actividad al 99% y TPT 32". La química sanguínea presentó glucosa 89 mg/dL, creatinina 0.5 mg/dL, BUN 11 mg/dL, Na 136 mEq/L, K 3.8 mEq/L, Cl

110 mEq/L. Gasometría arterial pH 7.36, pCO<sub>2</sub> 40, pO<sub>2</sub> 89, O<sub>2</sub> 98%, HCO<sub>3</sub> 20 y EB 0.9. La radiografía de tórax mostró un pulmón izquierdo aumentado de volumen, hiperlúcido, con compresión del pulmón contralateral, aumento de espacios intercostales, aplanamiento del diafragma y desplazamiento del mediastino (*Figura 1*). La TAC de tórax corroboró los hallazgos radiológicos (*Figura 2*), con desplazamiento de estructuras mediastinales. El niño se sometió a broncoscopia con biopsia pulmonar videoassistida. En el transquirúrgico se observó hiperplasia de células mesoteliales. Reporte posterior definitivo de patología con enfisema bilobar (*Figura 3*). Se sometió a lobectomía sin complicaciones (*Figura 4*). Manteniéndose con buena evolución con pulmón derecho expandido y mediastino en su lugar (*Figura 5*). Su evolución después de dos años fue satisfactoria, la radiografía no demuestra complicaciones (*Figura 6*).

## DISCUSIÓN

Entre la primera y la quinta semana de gestación del feto, se desarrolla el árbol traqueobronquial; las anomalías pueden desarrollarse a partir de células que se originaron del brote pulmonar y migraron separadamente. Este brote pulmonar ectópico probablemente produce anormalidades, entre las que se incluyen el enfisema lobar congénito.<sup>1,2</sup> Otra teoría de las anomalías del árbol traqueobronquial es la



**Figura 1.** Desplazamiento de las estructuras del mediastino y diafragma con atelectasia derecha.

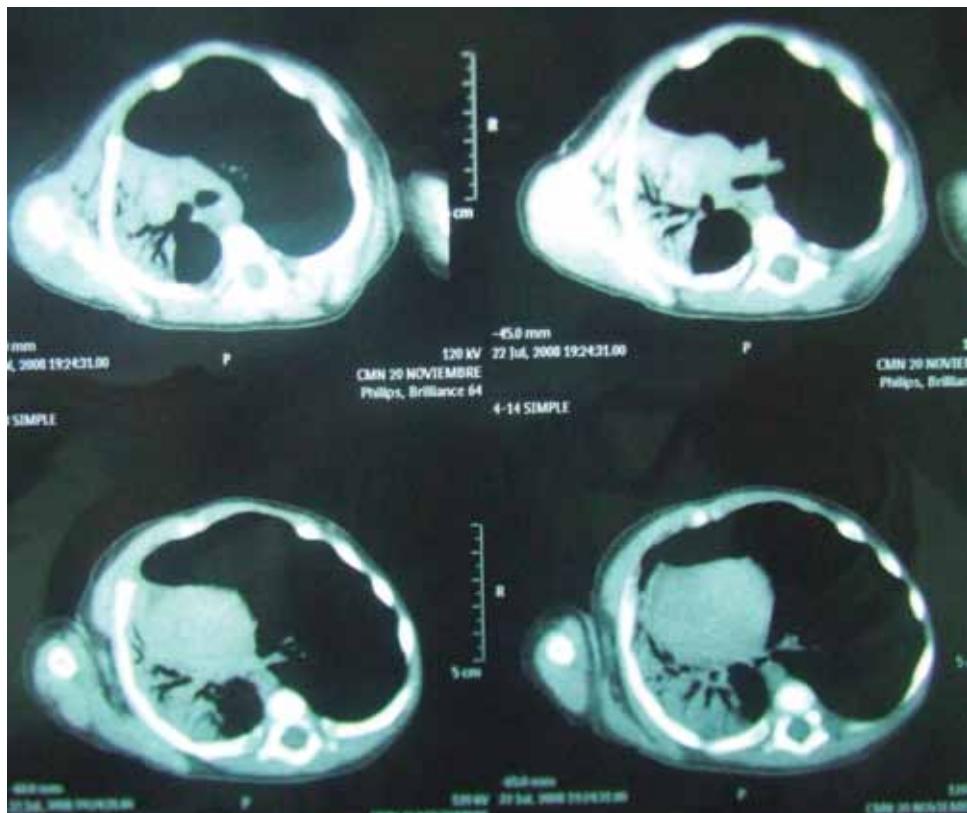


Figura 2.

TA de tórax. Herniación e hiperinsuflación del pulmón izquierdo, con desplazamiento de mediastino.

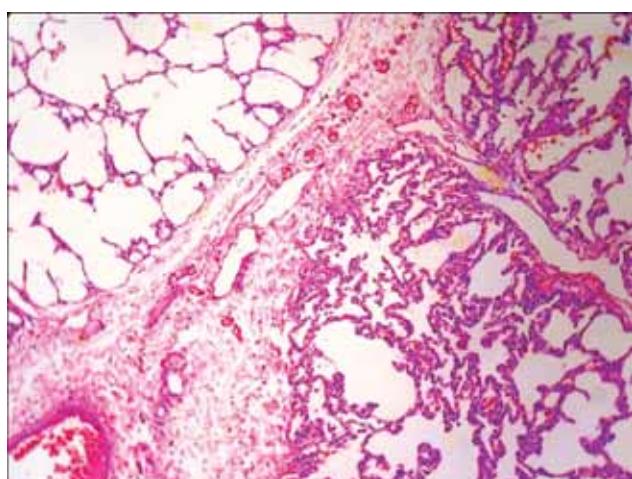


Figura 3. Enfisema lobar congénito. En la parte superior izquierda se observa la distención de los espacios alveolares característicos del enfisema lobar congénito. La parte inferior derecha corresponde a parénquima pulmonar de características normales. Nótese que no existe aumento de los espacios alveolares, sólo distensión. Microfotografía con tinción de hematoxilina-eosina (10x).

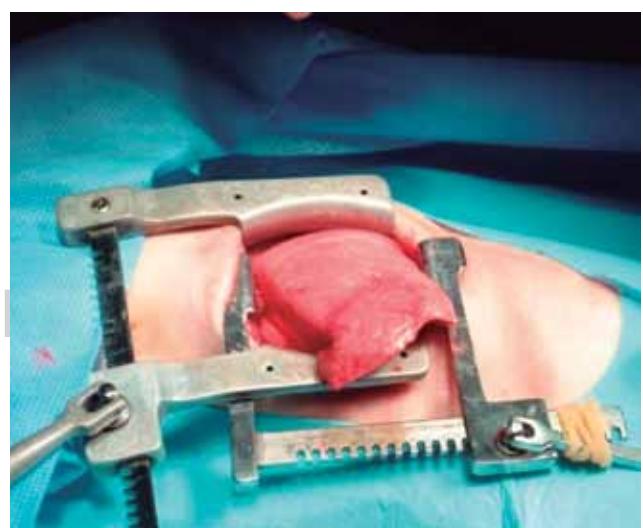


Figura 4. Transquirúrgico con herniación de lóbulo superior izquierdo hiperinsuflado con ventilación normal.



Figura 5. Radiografía postoperatoria y expansión pulmonar.



Figura 6. Radiografía normal de tórax. Seguimiento a dos años de la cirugía.

mutación en los factores de crecimiento que regulan la ramificación bronquial primaria y secundaria, produciendo anormalidades del cartílago bronquial.

El término enfisema lobar congénito es un concepto estrictamente reservado para la hiperinflación idiopática (50% de los casos), sin alguna causa de compresión extrínseca.<sup>1</sup> El otro 25 a 50% de los casos de enfisema lobar congénito es resultado de una broncomalasia o hipoplasia del cartílago bronquial.<sup>1</sup> Otras posibles causas de este defecto congénito son las alteraciones en la elastina del parénquima pulmonar y la fibrosis del intersticio, disminuyendo así, la capacidad de retracción del pulmón.

El enfisema lobar congénito es más frecuente en hombres que en mujeres y generalmente afecta un lóbulo; tiene una proporción de afectación al lóbulo superior izquierdo del 40 al 50%, al lóbulo medio derecho del 25 al 35%, al lóbulo superior derecho del 20%, afección bilateral del 10 al 20% y bilobar del 2%.<sup>4</sup>

La presentación clínica del enfisema lobar varía, pues la mayoría de los síntomas se presenta antes de los seis meses de vida, pero hay niños que pueden permanecer asintomáticos por años.<sup>1</sup> La mayoría de los pacientes se presentan con datos de dificultad respiratoria moderada, los cuales aparecen desde los primeros días de vida. La siguiente forma más común de presentación es aquella en la que el paciente presenta datos de dificultad respiratoria severa que amenaza la vida de niño.<sup>2,3</sup>

Los síntomas después del periodo neonatal usualmente son secundarios a las infecciones recurrentes del tracto respiratorio, principalmente manifestados por tos. El cuadro clínico de nuestro paciente inició a los cuatro meses de haber sido sometido a un estrés quirúrgico. Los signos de presentación fueron disnea, taquipneea, tiros intercostales, aleteo nasal, cianosis, asimetría torácica, disminución de los ruidos respiratorios e hiperresonancia a la percusión del hemitórax afectado.

En estos infantes, el incremento de la presión intratorácica por la hiperinsuflación de uno o más lóbulos origina un desplazamiento del mediastino y atelectasia del lóbulo ipsilateral o contralateral. Esto causa desplazamiento de los ruidos cardíacos, disminución del retorno venoso y alteración de la ventilación-perfusión, los cuales llevan a hipoxia.<sup>4</sup> Los pacientes con enfisema lobar congénito generalmente están libres de otras malformaciones; sin embargo, las enfermedades congénitas cardíacas principalmente los defectos del septo ventricular, la coartación de la aorta y la persistencia del conducto se han asociado al enfisema lobar congénito, con una incidencia del 12 al 14%.

La radiografía de tórax suele mostrar un pulmón aumentado de volumen, hiperlúcido y que puede estar herniado a través de la línea media, pero con

presencia de trama vascular. Habitualmente existe compresión del pulmón contralateral, aumento de espacios intercostales, aplanamiento del diafragma y desplazamiento del mediastino.<sup>5-7</sup> El cuadro clínico y los cambios radiológicos son muy similares en la mayoría de los casos. Nuestro paciente presentó datos de hiperexpansión pulmonar, además de la afección de dos lóbulos del pulmón izquierdo, difiriendo de la literatura en que se señala que en los casos de enfisema bilobar generalmente se afecta un lóbulo de cada uno de los pulmones.

El tratamiento suele ser quirúrgico, cuando se afecta un solo lóbulo este se reseca,<sup>8</sup> En el caso de afección de dos lóbulos se recomienda la resección de uno solo y vigilancia del otro,<sup>7</sup> como en nuestro caso que resecamos el lóbulo superior izquierdo.

El enfisema congénito bilobar sólo se ha reportado en nueve casos, en este informe describimos que los lóbulos afectados fueron el superior y medio del pulmón izquierdo. En México no encontramos informado otro caso semejante, sin embargo, no dudamos de la existencia de este tipo de afección en un mayor número de pacientes pediátricos.

## AGRADECIMIENTOS

Agradecemos a la Dra. Aiday María Salgado por su participación en los estudios de patología y la fotografía de los mismos.

## REFERENCIAS

1. Schwartz MZ, Ramachandran P. Congenital malformations of the lung and mediastinum. A quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg.* 1997; 32: 44-77.
2. Mongi A, Imed K, Riadh J, Kaies M, Lassaad S. Congenital bilobar emphysema. *J Pediatr Surg.* 2008; 43: 6-7.
3. Doull IJ, Connell GJ, Warner JO. Bronchoscopic appearances of congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol.* 1996; 21: 195-197.
4. Koontz CS, Oliva V, Gow KW, Wulkan ML. Video-assisted thoracoscopic surgical excision of cystic lung disease in children. *J Pediatr Surg.* 2005; 40: 835-837.
5. Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, Walkinshaw S. Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. *Acta Paediatr.* 1999; 88: 454-459.
6. Maiya S, Clarke JR, More B. Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed? *Pediatr Surg Int.* 2005; 21: 659-661.
7. Hugosson C, Rabieeah A, Al-Rawaf R. Congenital bilobar emphysema. *Pediatr Radiol.* 1995; 25: 649-651.
8. Ekkelkamp S, Vos A. Successful surgical treatment of newborn with bilateral congenital lobar emphysema. *J Pediatric Surg.* 1987; 22: 1001-1002.

Correspondencia:

**Dr. Pedro Salvador Jiménez Urueta**  
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre,  
ISSSTE.  
Félix Cuevas esquina Coyoacán.  
Tel: 5513732409.