

Caso clínico - radiológico

Leonardo Schencke A.¹, María Bernardita Romero D.¹,
Sergio Zúñiga R.^{2,3}, Cristián García B.^{2,4}

CASO CLÍNICO

Un recién nacido (RN) de término, varón, nacido por parto vaginal eutósico a las 40 semanas de edad gestacional y sin antecedentes maternos de importancia, que al nacer pesó 3 210 g y tuvo Apgar 8-10; estan-

do previamente bien, a las 48 horas de vida comienza con polipnea, sin otra sintomatología asociada. El examen físico era normal. En ese momento, se solicitó radiografía (Rx) de tórax en proyecciones antero-posterior y lateral (figura 1).

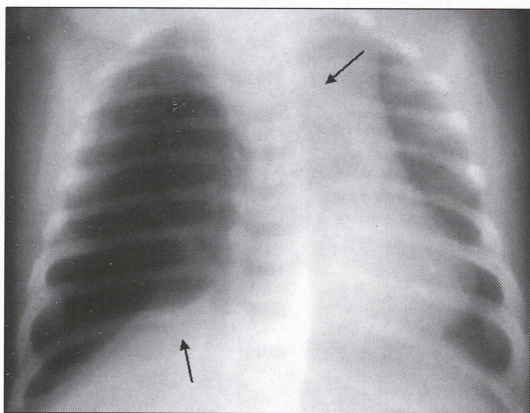


Figura 1.

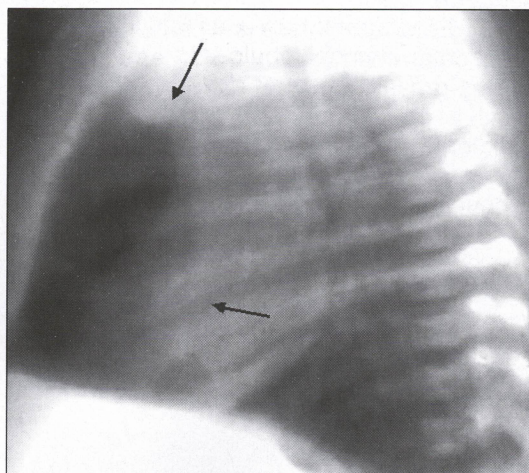


Figura 2.

¿Cuál es su diagnóstico?

1. Interno (a) 7º Año, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
2. Depto. de Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
3. Unidad de Cirugía Infantil, División de Cirugía, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.
4. Depto. de Radiología, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La figura 1 muestra asimetría en el volumen pulmonar, por mayor volumen y mayor transparencia del pulmón derecho, con herniación hacia la izquierda a través de la región retroesternal y desplazamiento secundario del corazón y del mediastino hacia ese lado (flechas). Todo esto es compatible con una hiperinsuflación del pulmón derecho, fundamentalmente del lóbulo superior. El menor volumen del pulmón izquierdo impregiona ser secundario al efecto de masa y la posibilidad de una hipoplasia pulmonar de ese lado es menos probable. Por la historia clínica, debe considerarse como primera posibilidad un enfisema lobar congénito.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

Se solicitó una tomografía computarizada de tórax para reevaluar los hallazgos descritos. Este examen confirmó las alteraciones observadas en la Rx de tórax y mostró hiperinsuflación del lóbulo superior derecho, áreas de atelectasia en el lóbulo inferior de ese lado y desplazamiento del corazón y del mediastino hacia la izquierda. No se demostraron signos sugerentes de una hipoplasia pulmonar izquierda y el examen fue por lo demás normal. Estos hallazgos fueron compatibles con el diagnóstico de un enfisema lobar congénito, con compromiso del lóbulo superior derecho.

El paciente fue sometido a cirugía al 6° día de vida, donde se encontró hiperinsuflación del lóbulo superior del pulmón derecho y compresión y atelectasia secundarias de los lóbulos inferior y medio del mismo lado. Se efectuó lobectomía superior derecha. La evolución postoperatoria fue excelente y fue dado de alta en buenas condiciones, al 11° día de vida.

En controles posteriores, se encuentra asintomático y una Rx de tórax de control a los dos meses de vida, no muestra alteraciones significativas, con adecuada insuflación compensadora del pulmón remanente derecho.

DIAGNÓSTICO

Enfisema lobar congénito, con compromiso del lóbulo superior derecho.

DISCUSIÓN

El enfisema lobar congénito (ELC) es una anomalía poco frecuente del desarrollo pulmonar, que se caracteriza fundamentalmente por hiperinsuflación de un lóbulo pulmonar, el que es anatómicamente normal¹⁻³. La causa exacta es difícil de demostrar y puede no ser precisada en alrededor del 50% de los casos^{4,5}. La mayoría de los casos resulta probablemente de colapso bronquial secundario a menor desarrollo localizado del cartílago bronquial segmentario, el que puede ser hipoplásico y flácido, pero puede estar también ausente^{6,7}. La pérdida resultante de la rigidez normal del bronquio determina colapso de la pared bronquial y obstrucción focal por mecanismo valvular, lo que permite entrada de aire durante la inspiración y obstrucción del bronquio durante la espiración (hiperinsuflación obstructiva)^{8,9}. En el resto de los pacientes, puede ser secundario a otras causas de obstrucción bronquial, algunas de ellas potencialmente corregibles con fibrobroncoscopía o con cirugía, como son tapones mucosos, secreciones viscosas, tejido granulatorio, pliegues mucosos redundantes, compresión extrínseca por adenopatías hiliares o mediastínicas, vasculatura cardiopulmonar anómala o masas intratorácicas^{4,10}.

Esta hiperinsuflación localizada de un lóbulo pulmonar, determina efecto de masa y se presenta con mayor frecuencia, como un cuadro de dificultad respiratoria progresiva en el período perinatal². Tiende a ocurrir en RN de término, es más común en varones¹¹ y la mayoría de los pacientes (90%) presentan moderado distress respiratorio en los primeros días de vida^{7,12,13} que empeora a medida que el lóbulo enfisematoso aumenta de tamaño, con cianosis en los casos más severos. Generalmente afecta un lóbulo, con mayor frecuencia el lóbulo superior izquierdo (40-50%), seguido del lóbulo medio (30-40%) y del lóbulo superior izquierdo (20%), aunque también han sido reportados casos con compromiso de más de un lóbulo y en forma bilateral^{8,14}.

Los síntomas incluyen taquipnea, cianosis, quejido, sibilancias, retracción subcostal y al examen físico puede haber espiración prolongada, asimetría del tórax por la hiperinsuflación unilateral, con disminución de los ruidos pulmonares en el lóbulo afectado. Con menor frecuencia, puede presentarse en for-

ma más tardía, con infecciones respiratorias recurrentes o como un hallazgo incidental en una radiografía (Rx) de tórax^{2,15}.

En el estudio anatómo-patológico, el lóbulo afectado está aumentado de tamaño, sobredistendido y no hay destrucción de tejido pulmonar³, por lo que en estricto rigor, no corresponde realmente a un enfisema y no constituye una enfermedad del parénquima pulmonar propiamente tal, sino más bien a una hiperinsuflación. Se puede encontrar sobredistensión de los alvéolos, ruptura focal de tabiques interalveolares, en un pulmón por lo demás normal¹.

Estudio por Imágenes

El diagnóstico de ELC se basa en el estudio radiológico. La radiografía (Rx) de tórax es generalmente el primer estudio de imágenes y en la etapa precoz, en las primeras horas de vida, puede mostrar una opacidad del segmento comprometido, el que está lleno de fluido al momento del diagnóstico^{2,7,9}. Presumiblemente en estos casos además, la obstrucción ocurre tempranamente en la vida intrauterina por lo que el líquido se acumula proximal a la obstrucción⁷. Si el estudio se realiza en forma más tardía, cuando el líquido ha sido reabsorbido por las rutas linfática y vascular, el examen muestra característicamente un segmento pulmonar de mayor tamaño, con hiperlucidez y sobredistensión del pulmón comprometido, aplanamiento del hemidiafragma respectivo y ensanchamiento de los espacios intercostales del lado afectado^{8,13}. El lóbulo afectado, además de radiolúcido, muestra estructuras vasculares más ampliamente separadas y atenuadas. La visualización de los vasos pulmonares es importante, porque permite la diferenciación del ELC con otras patologías como quistes congénitos, neumatocelos, malformación adenomatoídea quística, neumotórax loculado^{12,16}. A diferencia del ELC, el neumotórax no presenta estructuras vasculares en su interior y generalmente es visible además la separación entre la pleura visceral y el neumotórax¹³.

En forma secundaria, puede observarse atelectasia compresiva del pulmón adyacente ipsilateral y herniación del pulmón enfisematoso hacia el lado contralateral, a través del mediastino anterior y superior¹⁵.

La tomografía axial computarizada (TAC), brinda excelente información anatómica y

confirma la hiperinsuflación del lóbulo pulmonar afectado, el que presenta una vasculatura normal, sin masas o áreas quísticas en su interior y descarta otras posibilidades, como una malformación adenomatoídea quística, agenesia o hipoplasia del pulmón contralateral^{1,2,7}. Puede también mostrar una obstrucción bronquial (extrínseca o intrínseca), como factor causal de la hiperinsuflación lobar, cuando ésta existe. En la TAC, el pulmón enfisematoso está distendido y hay marcada atenuación de la vasculatura pulmonar la cual se extiende hacia la periferia del pulmón. El medio de contraste intravenoso no ayuda en el diagnóstico de la patología pulmonar, pero puede a veces ser de utilidad en la detección de anomalías vasculares asociadas que podrían facilitar la planificación quirúrgica preoperatoria.

La cintigrafía pulmonar ventilación/perfusión, generalmente no es necesaria pero puede mostrar disminución de la perfusión, por compresión de los vasos y disminución de la ventilación del lóbulo afectado. Además, el estudio de ventilación puede ser difícil de llevar a cabo en recién nacidos y lactantes pequeños.

El diagnóstico prenatal de esta patología con ecografía generalmente es difícil, a diferencia de otras lesiones pulmonares. El diagnóstico es casi siempre por lo tanto postnatal.

La lobectomía es el tratamiento universalmente aceptado para los casos de ELC con síntomas graves¹³. En RN y lactantes con deterioro respiratorio progresivo severo, debe realizarse toracotomía y lobectomía de emergencia. Sin embargo, el tratamiento depende de la severidad del cuadro y para casos menos agudos, se puede realizar toracotomía electiva bajo condiciones más favorables. En el postoperatorio, la mayor parte de los pacientes evoluciona bien, con rápida insuflación compensadora del pulmón remanente, alcanzando un volumen pulmonar similar al contralateral, lo cual parece ser no sólo por sobredistensión de los alvéolos remanentes, sino también por crecimiento tisular^{3,7}. Sólo algunos de éstos niños parecen desarrollar un síndrome broncomalácico difuso con sibilancias, espiración prolongada y una tendencia al broncoespasmo².

El rol de la broncoscopia en el diagnóstico del ELC es controvertido, puede brindar información útil acerca de la obstrucción bronquial, pero puede eventualmente agravar la

dificultad respiratoria. Debe ser usada en pacientes en que se sospecha aspiración de cuerpo extraño y en aquellos que son candidatos a manejo conservador.

REFERENCIAS

- 1.- Schwartz DA, Reyes-Mujica M, Keller MS: Imaging of surgical diseases of the newborn chest. Intrapleural mass lesions. *Radiol Clin North Am* 1999; 6: 1067-78.
- 2.- Schwartz MZ, Ramachandran P: Congenital malformation of the lung and mediastinum. A quarter century of experience from a single institution. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 44-7.
- 3.- Coran AG, Drongowski R: Congenital cystic disease of the tracheobronchial tree in infants and children: *Arch Surg* 1994; 129: 521-7.
- 4.- Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Buyukpamukcu N: Congenital lobar emphysema: diagnostic and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1347-51.
- 5.- Olutoye O, Coleman BG, Hubbard AM, Scott N: Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 792-5.
- 6.- Finder J: Primary bronchomalacia in infants and children. *J Pediatrics* 1997; 1: 59-66.
- 7.- Swischuk LE: Imaging of the newborn, infant, and young child. Williams and Wilkins. 4th Ed. Saunders Co USA1997; 91-5.
- 8.- Rencken I, Patton W, Brasch R: Airway obstruction in pediatric patients. *Radiol Clin North Am* 1998; 1: 175-87.
- 9.- Alford BA, McIlhenny J: An approach to the asymmetric neonatal chest radiograph. *Radiol Clin North Am* 1999; 6: 1079-92.
- 10.- Wadsworth DT, McAlister WH: Congenital intraluminal tracheal cyst causing obstructed left lung in a newborn. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 478-9.
- 11.- Hendren W, McKee DM: Lobar emphysema of infancy. *J Pediatr Surg* 1966; 1: 24-7.
- 12.- Staple TW, Hudson HH, Hartmann AF, McAlister WH: The angiographic findings in four cases of infantile lobar emphysema. *AJR* 1966; 97: 195-7.
- 13.- Okada P, Hicks B: Neonatal Surgical Emergencies. *Clin Ped Em Med* 2002; 3: 3-13.
- 14.- Kennedy CD, Habibi P, Matthew DJ, Gordon I: Lobar emphysema: Long term imaging follow-up. *Radiology* 1991; 180: 189-93.
- 15.- Beck AE, Scott P: Index of suspicion. *Ped in Review* 2000; 21: 23-7.
- 16.- Leape LL, Longino LA: Infantile lobar emphysema. *Pediatrics* 1964; 34: 146-8.

AVISO A LOS LECTORES

Se comunica que a partir del mes de julio del 2001 los becados de pediatría y profesionales de la salud pueden suscribirse a la Revista Chilena de Pediatría por un valor anual de \$37.800 previa acreditación de su condición.