

**Tras La Información que Cura**



**Revista Electrónica**  
**Zoilo E. Marinello Vidaurreta**



**Volumen 38**

**Número 4**

**ISSN 1029-3027 | RNPS 1824**



## PRESENTACIÓN DE CASO

### Enfisema Lobar congénito

### Congenital Lobar Emphysema: a Case Report

**Autores:** Dra. Miriam Milagros Díaz Fernández\*, Dra. Daniuris Hernández Perdomo \*\*, Dra. Marlina de la Caridad Cabrera Prieto \*\*\*.

\* Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesora Asistente. Policlínico “Aquiles Espinosa”, Las Tunas.

\*\* Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Policlínico “Aquiles Espinosa”, Las Tunas.

\*\*\* Especialista de I Grado en Pediatría. Máster en Atención Integral al Niño. Profesora Instructora. Policlínico “Aquiles Espinosa”, Las Tunas.

### Correspondencia a:

Dra. Miriam Milagros Díaz Fernández

E-mail: [mdiaz@ltu.sld.cu](mailto:mdiaz@ltu.sld.cu)

### RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente femenina de un año de edad, que al mes de

nacida debutó con dificultad respiratoria relacionada con los esfuerzos, específicamente al llanto y durante el proceso de amamantamiento, constatándose esto al examen físico y encontrándose, además, discreto tiraje subcostal y bajo, así como frecuencia respiratoria que oscilaba entre 65 y 70 por minuto, sin cianosis y el resto del examen físico negativo. El estudio radiológico practicado (Rx de tórax anteroposterior y lateral, así como TAC de pulmón) confirmó el diagnóstico de Enfisema Lobar Congénito. El estudio se completo, para descartar otras afecciones asociadas. Luego de una valoración multidisciplinaria, en la que se tuvo en cuenta la clínica que presentó la paciente, se decidió no practicar tratamiento quirúrgico y dar seguimiento clínico-radiológico periódico. Durante este primer año la evolución de la paciente ha sido satisfactoria. Se hizo una revisión del tema, y se concluyó que las malformaciones congénitas del pulmón no son tan frecuentes, pero sí se necesita de un diagnóstico rápido, para definir adecuadamente la conducta terapéutica.

**Palabras clave:** ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO; MALFORMACIÓN PULMONAR.

**Descriptor:** ENFISEMA PULMONAR; PULMÓN/anomalías.

## SUMMARY

A case of a one-year-female patient is presented who, at the age of one month, started a respiratory distress associated with exertions, specifically when crying and sucking. This was observed on physical examination and it was also found that there were discrete low sub costal retractions, as well as a respiratory frequency oscillating between 65 and 70 breaths per minute. There was no cyanosis and the rest of the physical examination was normal. The radiological study, including anteroposterior and lateral chest X-ray, as well as lung CT scan, confirmed the diagnosis of congenital lobar emphysema. The study was completed to rule out other associated conditions. After a multidisciplinary assessment, where the clinical picture of the patient was considered, it was decided not to perform a surgical treatment and to provide a periodic clinico-radiological follow-up. During the first year the evolution of the patient has been satisfactory. A review of the theme was carried out and it was concluded that congenital malformations of the lung are not so frequent, but they need a quick diagnosis to determine the therapeutic management adequately.

**Key words:** CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA; LUNG MALFORMATION.

**Descriptors:** PULMONARY EMPHYSEMA; LUNG/abnormalities.

## INTRODUCCIÓN

Las malformaciones congénitas del pulmón son poco frecuentes, pero cuando se presentan exigen la necesidad de un diagnóstico rápido y tratamiento oportuno. Dentro de las malformaciones quísticas del pulmón se encuentran: la malformación adenomatoide quística, el secuestro pulmonar, el quiste broncogénico y el enfisema lobar congénito, de presentación casi siempre exclusiva de la edad pediátrica, que consiste en la hiperinsuflación de los espacios aéreos de un segmento o lóbulo pulmonar, que comprime el pulmón adyacente y compromete la ventilación. (1,2) El Enfisema Lobar Congénito es una anomalía primitiva de la pared bronquial, que produce un mecanismo oclusivo valvular de la luz durante la espiración y como consecuencia se produce distensión enfisematosa progresiva de lóbulo afecto (más frecuentemente el superior izquierdo), que aplasta el resto del pulmón contra las paredes torácicas, desplaza el mediastino hacia el lado contrario y dificulta la

ventilación hasta el punto de amenazar la vida. (3)

El tratamiento quirúrgico mediante la lobectomía se impone en la mayoría de los casos; sin embargo, en algunos niños con poca sintomatología, que no progresa con hiperinsuflación, que se mantiene estable, puede valorarse el manejo terapéutico no operatorio. (3, 4)

El objetivo de este trabajo es describir un caso con diagnóstico de Enfisema Lobar Congénito, en el que las manifestaciones clínicas no fueron floridas como lo refiere la literatura, por lo que no fue necesario el tratamiento quirúrgico y en el que la evolución posterior, desde el punto de vista clínico y radiológico, durante este primer año de vida transcurrido se considera favorable.

### **REPORTE DE CASO**

Paciente femenina, de un año de edad, blanca, procedente de la zona rural, perteneciente al área de salud del Policlínico "Aquiles Espinosa Salgado" de la provincia de Las Tunas; con antecedentes de parto eutócico, institucional, a las 37.2 semanas, con un peso de 2950g, talla de 48cm, circunferencia cefálica de 32cm y torácica de 31cm, con un apgar 9/9, egresada de la maternidad a las 72 horas, como un recién nacido a término, con peso adecuado y

lactancia materna exclusiva. Captado precozmente por el equipo básico de salud y evaluado por el especialista de Pediatría del grupo básico a los siete días de nacido. Al examen físico en esa ocasión solo se encontró como positivo un hoyuelo sacro, concluyéndose esta consulta como un recién nacido con hoyuelo sacro, no evaluable por la talla, con lactancia materna exclusiva. Se envió a la consulta de genética y se hizo programación de próxima consulta e interconsulta. Al mes de edad fue evaluada nuevamente por Pediatría. En esta ocasión la madre refirió que, desde hacía aproximadamente una semana, notaba que la niña presentaba cierta dificultad respiratoria cuando lloraba o fuera amamantada, constatándose esto al examen físico, encontrándose, además, discreto tiraje subcostal y bajo, así como frecuencia respiratoria entre 65 y 70 por minuto; sin cianosis y el resto del examen físico negativo, decidiéndose la realización de una radiografía de tórax de urgencia. Ese mismo día fue trasladada al hospital pediátrico "Mártires de Las Tunas", donde se le realizó Rx de tórax AP y lateral, observándose hiperventilación del lóbulo superior del pulmón derecho, con aplastamiento del lóbulo medio e inferior, desplazamiento del corazón y mediastino hacia la izquierda,

sospechándose una malformación congénita pulmonar (Enfisema Lobar Congénito). El caso se discutió con el cirujano de guardia, quien coincidió con el diagnóstico y la paciente fue ingresada para vigilancia y completamiento del estudio. La misma se mantuvo sin incremento de la dificultad respiratoria, rosada, hidratada; se discutió en colectivo de pediatras, cirujanos y radiólogo, se realizó TAC de pulmón, confirmándose el diagnóstico de Enfisema Lobar Congénito y se hicieron coordinaciones para el traslado al Hospital Pediátrico Provincial de Holguín, institución establecida para la remisión de los neonatos y lactantes que necesiten cirugías complicadas. La niña se mantuvo en esta institución durante siete días sin variaciones desde el punto de vista clínico, por lo que se decidió mantener conducta expectante, se egresó con seguimiento de cirugía pediátrica, pediatría y el equipo básico de salud.

Es de señalar, que durante este primer año de seguimiento la paciente no presentó episodios respiratorios que motivaran su ingreso hospitalario, ha tenido un excelente crecimiento y desarrollo y desde el punto de vista clínico y radiológico se muestra mejoría de su lesión pulmonar.

### **Datos positivos al examen físico**

#### *Aparato respiratorio*

- Inspección: Tórax aparentemente normal. Fr: 45 x min (pudiendo llegar hasta 65-70 x min al llanto o al alimentarse).

- Auscultación: Murmullo vesicular normal no estertores.

*Cardiovascular:* Ruidos cardiacos rítmicos y de buena intensidad, no soplos. Fc.: 142 X min. Excelente hemodinámica.

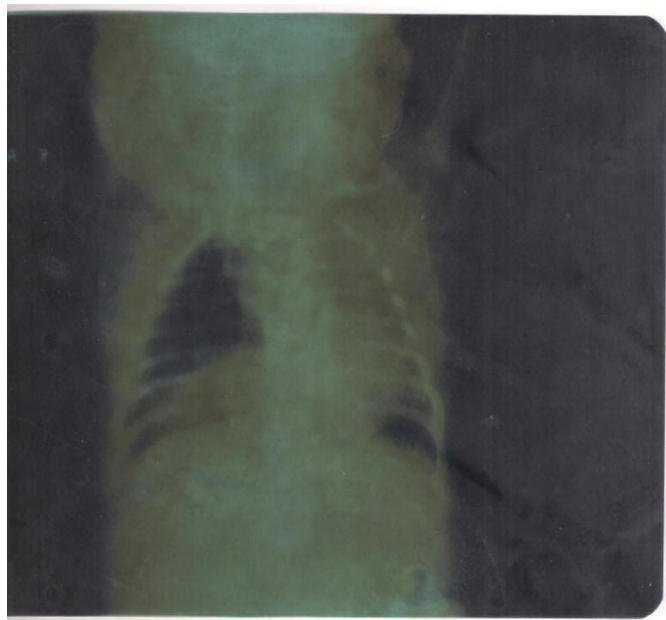
*Abdomen:* Globuloso que sigue los movimientos respiratorios, no visceromegalia. RHA presentes y normales.

*SNC:* Fa normotensa, tono muscular normal, reflejos normales. Piel rosada e hidratada.

### **Estudios complementarios**

RX de Tórax Antero-Posterior y Lateral: Hiperventilación del lóbulo superior del pulmón derecho, aplastamiento del lóbulo medio e inferior, desplazamiento hacia la izquierda del área cardiaca y el mediastino (**figura 1**).

### **FIGURA 1. Rx de tórax anteroposterior al diagnóstico**



*Tele cardiograma:* Área cardíaca desplazada a la izquierda no cardiomegalia.

*ECO:* Buena contractilidad, no defectos septales.

*Ultrasonido abdominal y renal:* Riñones de tamaño normal, con buen parénquima y sin ectasia. Vejiga normal. Resto de HAS normal.

## DISCUSIÓN

El Enfisema Lobar Congénito es una causa relativamente frecuente de dificultad respiratoria en niños, por debajo de los seis meses de edad. A menudo el episodio está precedido por un cuadro de infección respiratoria. Los síntomas aparecen en el periodo neonatal, pero pueden retrasarse hasta cinco o seis meses en el 5% de los pacientes, incluso pueden aparecer sin

diagnosticar en la edad escolar o después. (5, 6)

El origen de los trastornos, que en esta entidad se producen, no depende de ninguna de las variadas neumopatías infecciosas o no conocidas en el recién nacido, en ningún caso se ha podido demostrar aspiración, infección, cuerpo extraño, etc., ni siquiera la broncoscopía ha evidenciado estenosis orgánica o tumoral. Aparentemente, no existe un factor causal evidente, aunque en algunos casos se asume que es producida por un mecanismo valvular, siendo atribuida a un defecto de los cartílagos bronquiales, a pliegues de la mucosa que originan obstrucción valvular, a estenosis bronquial y compresión extrínseca por vasos aberrantes o tumores. (7)

Los primeros síntomas aparecen, en pocos casos, en el momento del nacimiento y, en algunos, durante la primera semana. Es excepcional su inicio entre el primero y el sexto mes, por lo que se considera una enfermedad eminentemente neonatal. Inicia con accesos de disnea y cianosis, manifestaciones que pronto adquieren un carácter continuo y grave. En recién nacidos se presentan como un cuadro dramático, de insuficiencia respiratoria grave, con taquipnea y cianosis y la exploración muestra un cuadro indudable de insuflación

y atrapamiento aéreo en un hemitorax inmóvil. Se trata de una enfermedad, cuya presentación clínica se produce principalmente en la infancia temprana, si bien se han descrito casos en los que no existía sintomatología, hasta transcurridos cinco o seis meses de vida e, incluso, casos asintomáticos. Así, se podrían establecer tres grupos principales en función de la clínica, a saber: enfisema lobar congénito de la infancia (tipo I), enfisema lobar congénito sintomático en niños mayores (tipo II) y enfisema lobar congénito asintomático (hallazgo casual, tipo III). Existe predisposición a presentarse en varones (en una proporción tres a uno), aunque la causa de esta mayor prevalencia no está claramente establecida. No existe agrupación familiar, aunque sí un cierto predominio en la raza caucásica. (7, 8)

Las manifestaciones clínicas no son específicas de esta entidad, y en ocasiones hay síntomas sobreañadidos, por lo que la radiología es esencial para el diagnóstico. También son datos de valor diagnóstico la escasa respuesta a la oxigenoterapia y la negatividad de la exploración y aspiración broncoscópica, que no consigue encontrar obstáculo alguno ni mejorar al paciente. (9)

Puede estar afectada una parte de lóbulo, aunque casi siempre lo está en su totalidad;

el lóbulo superior izquierdo es el que se afecta más a menudo y es donde las manifestaciones clínicas son más severas. La distribución por frecuencia para los distintos lóbulos pulmonares es: lóbulo superior izquierdo (50%), lóbulo medio (24%) y lóbulo superior derecho (18%). Algunos autores refieren que nunca afecta los lóbulos inferiores e, incluso, se plantea que hasta en el 40% de los casos se asocia con patología congénita cardíaca (coartación aórtica, ductus persistente y comunicación interventricular) o a anomalías congénitas de la pared costal, incluyendo el esternón. (8)

Aunque algunos autores plantean el diagnóstico ultrasonográfico prenatal como un complementario efectivo, no se logra la certeza de la enfermedad, hasta que se realiza la radiografía de tórax posnatal.

El único tratamiento eficaz, para aliviar la insuficiencia respiratoria y salvar la vida del paciente, es la intervención quirúrgica consistente en la lobectomía y extirpación de cualquier anomalía bronquial apreciable; sin embargo, en pacientes menos sintomáticos se han señalado curaciones con tratamientos conservadores, a base de oxigenoterapia, aspiración, aerosoles, antibióticos y cortisona a altas dosis, y dejar como segunda opción los casos que, a pesar de estas medidas, no se aprecie la mejoría

clínica y radiológica, aconsejándose el tratamiento quirúrgico, (10) **figura 2.**

**FIGURA 2. Rx de tórax A-P (actual)**



### CONCLUSIONES

Las malformaciones congénitas del pulmón son menos frecuentes que las de causa cardiovascular o renales, sin embargo, cuando se presentan, son causa importante de morbilidad y mortalidad. Son consideradas como factores que predisponen a las infecciones respiratorias agudas, agravando a las mismas, por lo que se hace necesario el diagnóstico oportuno, que permita realizar acciones terapéuticas que ayuden a conservar la vida de los pacientes afectados.

Por lo expresado anteriormente, se concluye planteando que el Enfisema Lobar Congénito es una malformación que afecta las

estructuras orgánicas del pulmón, específicamente, afecta a los bronquios, considerada una enfermedad eminentemente neonatal, aunque puede manifestarse en algunos casos entre el primer y sexto mes de vida, en el que las manifestaciones clínicas no son específicas y en las que el examen radiológico sí define el diagnóstico. El tratamiento por lo general es quirúrgico, aunque en los casos con poca sintomatología se sugiere tratamiento conservador.

### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Williams H, Johnson K. Imaging of congenital cystic lung lesions. *Paediatr Respir Rev* 2002; 3(2):120.
2. Frezza EE, Girnys RP, Silich RJ, Coppa GF. Commentary quality of care and costs containment are the hospital-based ambulatory surgery challenges for the future. *Am J Med Qual* 2000;15:114-8.
3. Cruz Hernández M, M. Crespo, J. Brines. R. Giménez. *Compendio de Pediatría*. 7 ed. La Habana: Editorial Ciencias Médicas, 2006: p. 412-413.
4. Llanes Céspedes Ruperto, Rodríguez Fernández Ana Luisa, González Fernández Sara Idalia, López Delgado Felipe Rolando. Enfisema lobar congénito: Experiencia con 15 casos. *Rev Cubana Pediatr* [revista en la



Internet]. 2003 Dic [citado 2013 Abr 08] ; pulmonares: Enfisema lobar congénito.  
75(4): . Disponible en: Neumol Pediatr 2011; 6 (3): 138-142.

[http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312003000400002&lng=es.](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312003000400002&lng=es)

5. Acitores Suz E, Lalinde Fernández M, Lamela Lence MT. Enfisema lobar congénito, causa de dificultad respiratoria en un neonato. Rev Pediatr Aten Primaria. 2007; 9:41-6.

6. Jaramillo Robledo O, Álvarez López F: Cirugía del tórax. Síndrome de hiperinsuflación pulmonar infantil (Enfisema Lobar Congénito). Disponible en URL:

[http://www.sccp.org.co/plantilla/librosccp/lexicas/torax/elc/lecturas.](http://www.sccp.org.co/plantilla/librosccp/lexicas/torax/elc/lecturas)

7. Ortolà Puig J, Negre Policarpo S, Sánchez Andrés A. Enfisema lobar congénito: a propósito de un caso. Acta Pediatr Esp. 2010; 68(1): 36-38.

8. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? J Pediatr Surg. 2006; 41(6): 1058- 1061.

9. Salcedo Reyes C., Martín Rodríguez A. Enfisema Lobar Congénito. Presentación después de los 6 meses de vida. 2009.

Disponible en URL:

[http://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/1820/2.](http://www.portalesmedicos.com/publicaciones/articulos/1820/2)

10. Linares P. M. Malformaciones