

Silvia Adriana Maffia\*  
Héctor Trevisán\*  
Fernando Wichmann\*\*

\* Servicio de Clínica Pediátrica II  
Sala 16

\*\* Servicio de Neumonología

Hospital de Niños  
"Superiora Sor María Ludovica"

✉ [simaffia@yahoo.com.ar](mailto:simaffia@yahoo.com.ar)

ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO  
PRESENTACIÓN DE UN CASO  
CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA. A CASE REPORT

### Resumen

El enfisema lobar congénito es una entidad poco frecuente que determina dificultad respiratoria en el lactante pequeño. Se caracteriza por la hiperinsuflación de un lóbulo pulmonar, particularmente del lóbulo superior izquierdo. Puede representar un dilema diagnóstico y terapéutico.

Presentamos una niña de tres meses que ingresó con fiebre, dificultad respiratoria moderada y disminución del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo.

**Palabras clave:** enfisema lobar congénito, dificultad respiratoria.

### Abstract

Congenital lobar emphysema is an uncommon entity wich determines respiratory distress in early infancy. It is characterized by overinflation of a pulmonary lobe, particularly the left upper lobe. It may be a diagnostic and therapeutic dilemma.

We report a 3 month old girl who was admitted with fever, moderate respiratory distress and scant vesicular mumur in the left hemithorax.

**Key words:** congenital lobar emphysema, respiratory distress.

### Resumen de datos clínicos

Niña de tres meses, con adecuado desarrollo pondoestatural, que ingresó con tos de una semana de evolución, fiebre en los últimos 3 días y dificultad respiratoria que no mejoró con el tratamiento indicado (nebulizaciones con salbutamol, ampicilina parenteral y meprednisona oral). Por tal motivo es derivada a este hospital.

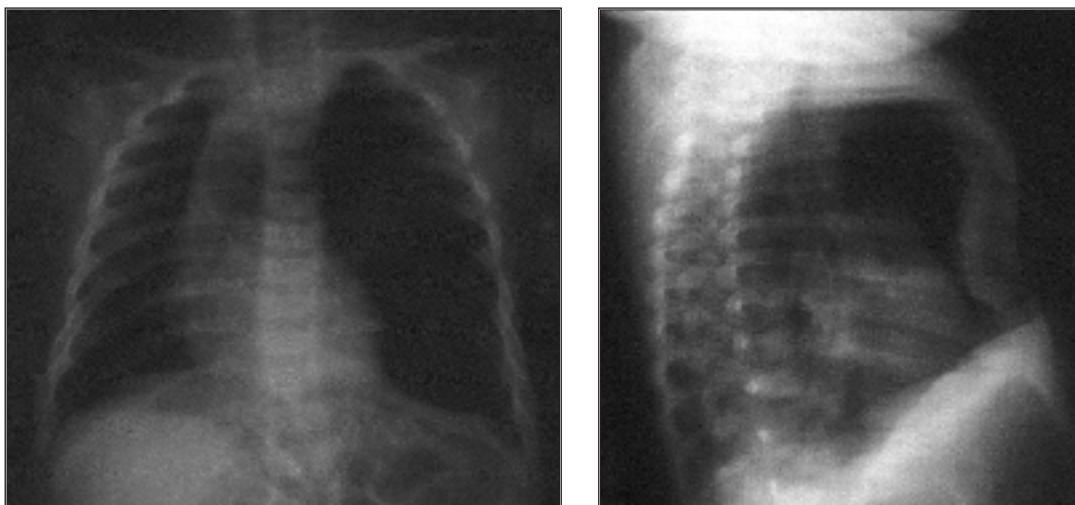
Sin antecedentes personales o familiares de relevancia.

Durante el examen físico la niña se encontraba en regular a buen estado general, afebril, con taquipnea (frecuencia respiratoria 60 por minuto), pectus excavatum, con signos de dificultad respiratoria moderada (tiraje subcostal y supraesternal), taquicárdica (frecuencia cardíaca 130 por minuto), y con requerimiento de oxígeno.

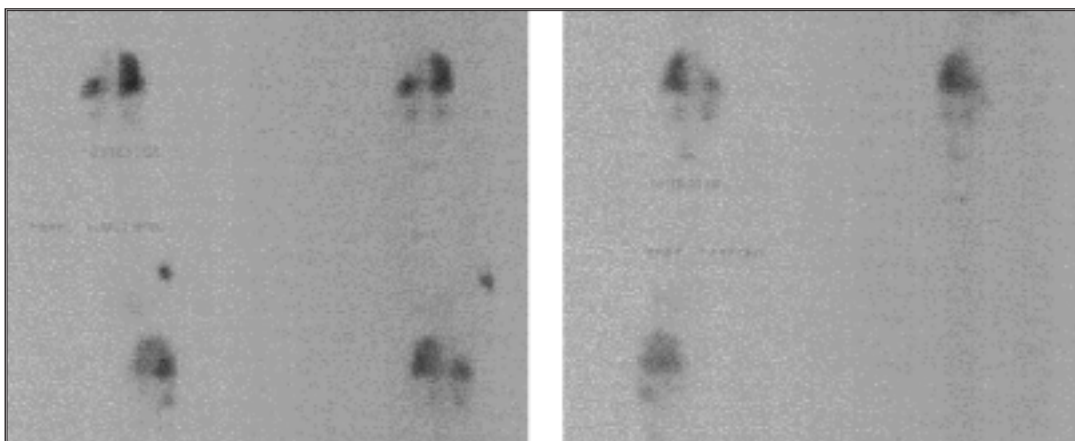
En auscultación se constató una acentuada disminución del murmullo vesicular en el hemitórax izquierdo.

Las radiografías de tórax en proyección anteroposterior y lateral (figuras 1 y 2) nos condujeron al diagnóstico.

Ante el diagnóstico presuntivo de enfisema lobar congénito se



**Figuras 1 y 2.** En las radiografías de tórax en proyección anteroposterior y lateral se observó asimetría de los hemitórax, con mayor volumen del pulmón izquierdo, herniación hacia la derecha a través de la región medioesternal, y desplazamiento del mediastino y la silueta cardiaca hacia el mismo lado.



**Figuras 3.** El centellograma pulmonar evidenció una marcada hipoperfusión en los 2/3 superiores del pulmón izquierdo, con perfusión en la base. Buena perfusión del pulmón derecho. Distribución porcentual: Pulmón Izquierdo: 22%; Pulmón Derecho: 78%.

solicitó centellograma pulmonar (figura 3) y Tomografía Axial Computada de tórax (figura 4).

Además se realizó esofagograma (normal), fibrobroncoscopia que reveló bronquio fuente izquierdo de calibre disminuído sin obstrucción endoluminal, y evaluación cardiológica con ecocardiograma que mostró leve hipertrofia ventricular derecha probablemente secundaria a hipertensión pulmonar.

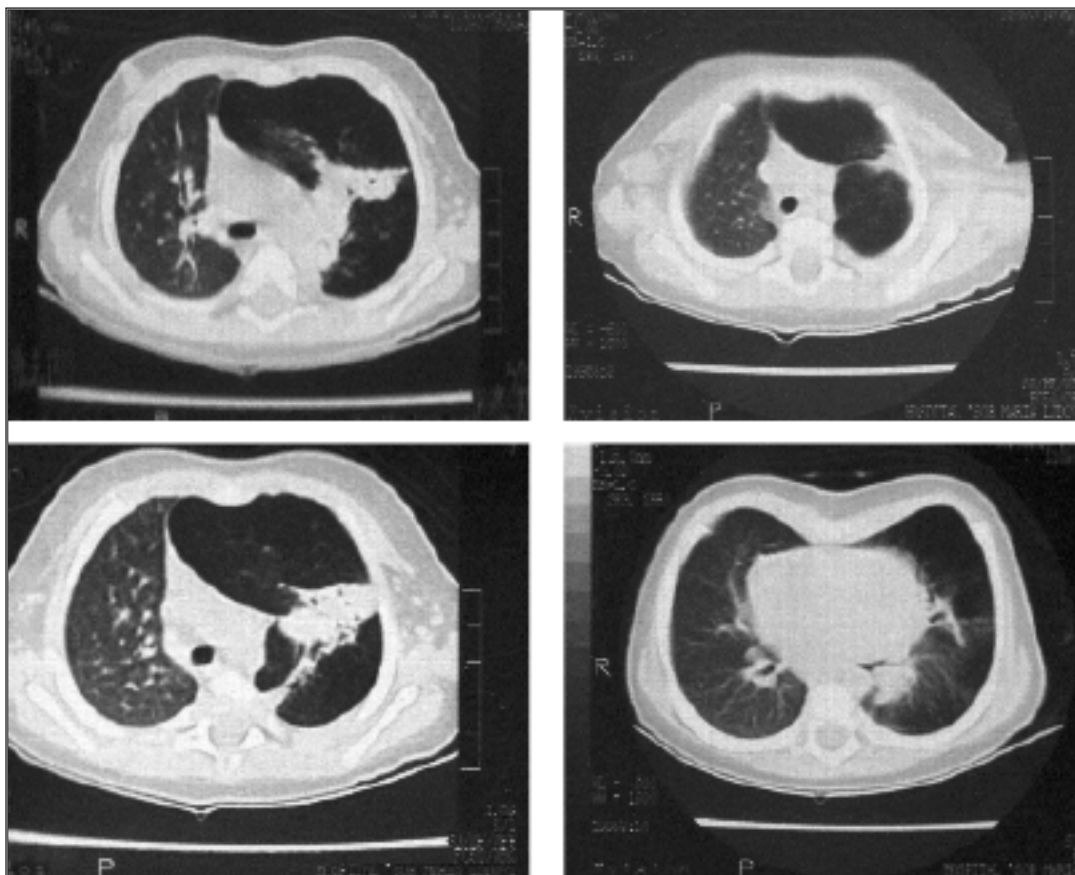
Con el cuadro clínico descrito se realizó lobectomía del lóbulo superior izquierdo con buena evolución posterior: la dificultad respiratoria se resolvió y no requirió más oxígeno.

El examen macroscópico de la pieza quirúrgica mos-

tró un lóbulo pulmonar de 7 cm x 8 cm x 3 cm de color rosado con áreas rojizas, con aspecto esponjoso al corte; en el examen microscópico se observaron alvéolos hiperinsuflados, con ruptura focal de septos y presencia de eritrocitos y macrófagos en su luz. No se observó aumento del número de espacios alveolares. El cuadro histopatológico correspondió a un enfisema lobar congénito en el contexto clínico-radiológico.

### Discusión

El enfisema lobar congénito es una entidad carac-



Figuras 4. La tomografía axial computada de tórax muestra alteración de la morfología de la caja torácica, pectus excavatum; lóbulo superior izquierdo aumentado de volumen con disminución de la trama parenquimatosa y de los tractos vasculares que condiciona desplazamiento de las estructuras mediastinales superiores hacia la derecha y herniación anterior del parénquima pulmonar. En topografía paracardíaca izquierda se observa imagen de atenuación parenquimatosa, con bronquios en su interior.

terizada por la hiperinsuflación de uno o más lóbulos en un pulmón anatómicamente normal<sup>1</sup>. Esta hiperinsuflación se produce por un mecanismo valvular, por la obstrucción parcial o menos comúnmente total de un bronquio, la cual puede ser extrínseca o intrínseca<sup>2,3</sup>:

■ **Intrínseca:** a) Por una deficiencia cartilaginosa que provoca un colapso en la inspiración con el consiguiente atrapamiento aéreo (Broncomalacia)<sup>1,3</sup>. b- Obstrucción del lumen por pliegues del epitelio, membranas, estenosis<sup>7</sup>, tapones mucosos<sup>2,3</sup>.

■ **Extrínseca:** adenopatías<sup>1,2</sup>, malformaciones cardíacas<sup>2</sup> (ductus arterioso permeable, sling de la arteria pulmonar, anomalía del retorno venoso pulmonar), duplicación esofágica, quiste broncogénico, terato-

ma, neuroblastoma y quiste mediastínico<sup>4,5,6,7</sup>.

Cuando no se determina la causa se denominan Idiópáticos.

Ocurre con más frecuencia en el sexo masculino con una relación 3:2<sup>5</sup>.

Habitualmente se manifiesta en el primer mes de vida (50%) y en la mayoría de los casos se arriba al diagnóstico alrededor de los 6 meses<sup>3</sup>. Se han reportado casos esporádicos en la edad escolar o aún más tarde<sup>1,2,6</sup>.

Esta patología puede acompañarse de: malformaciones cardíacas, pectus excavatum, defecto mediastinal anterior, hernia diafragmática, hernia hiatal, displasia condroectodérmica, aplasia renal, paladar hendido y estenosis pilórica<sup>4,8</sup>.

Afecta principalmente al lóbulo superior izquierdo,

le sigue en frecuencia el lóbulo medio y luego el superior derecho. Muy infrecuentemente afecta los lóbulos inferiores.

Habitualmente se manifiesta con dificultad respiratoria debido a la compresión que provoca el lóbulo afectado y al desplazamiento mediastínico <sup>1,2,6</sup>. Otras manifestaciones son cianosis, tos <sup>7</sup>, taquipnea, sibilancias <sup>4</sup> y fiebre <sup>9</sup>.

En el recién nacido puede presentarse como una imagen radioopaca en un lóbulo, debida al atrapamiento de líquido <sup>2</sup>, posteriormente esa zona se airea y presenta hiperinsuflación progresiva con herniación del pulmón por delante del mediastino ocasionando su desplazamiento, atelectasia del lóbulo remanente, aplanamiento del diafragma y aumento de los espacios intercostales <sup>1,2,4</sup>.

En la tomografía computarizada de tórax puede observarse hiperdistensión lobular <sup>1,4</sup>. En los pacientes de primera y segunda infancia con diagnóstico dudoso, podría ser de utilidad la evidencia de falta de perfusión en la centellografía pulmonar <sup>1</sup>.

La fibrobroncoscopia debería indicarse en todos los pacientes que son candidatos al manejo conservador y no debiera realizarse en los pacientes con síntomas respiratorios severos claramente diagnosticados por radiología y centellografía debido a que puede agravar los síntomas respiratorios. Esta puede ser terapéutica en los casos en que se sospecha un tapón de secreciones o un cuerpo extraño <sup>4,5,6</sup>.

El diagnóstico diferencial se realiza con neumotórax, enfisema adquirido <sup>1,2</sup>, neumatocele, atelectasia o hipoplasia pulmonar con hiperinsuflación del pulmón contralateral, hernia diafragmática y malformación adenomatoide quística <sup>4,8</sup>.

La lobectomía es el tratamiento universalmente aceptado para el paciente con enfisema lobar congénito con síntomas severos <sup>4,5,6</sup>. En los niños que necesitan asistencia respiratoria mecánica, la ventilación con presión positiva puede resultar en un aumento progresivo de la insuflación del lóbulo afectado resultando en un enfisema pulmonar a tensión. Durante el manejo preoperatorio de estos pacientes es útil la ventilación de alta frecuencia y la intubación bronquial selectiva <sup>8</sup>. Con uso de métodos de diagnóstico por imagen esta lesión es frecuentemente hallada

en pacientes asintomáticos y levemente sintomáticos, permitiendo adoptar una postura más conservadora en estos niños <sup>3,5,6</sup>.

Algunos estudios compararon la evolución de los pacientes que habían recibido tratamiento conservador y quirúrgico, y no mostraron diferencias significativas con respecto a los test de función pulmonar, mejoría radiológica y síntomas clínicos en el seguimiento a largo plazo en ambos grupos. Los pacientes que se manejaron en forma conservadora continúan en seguimiento y la lobectomía puede ser considerada de acuerdo al cuadro clínico <sup>4,5,6,9</sup>.

Si bien el tratamiento ha sido tradicionalmente quirúrgico, considerando la información actual pensamos que la elección del tratamiento debe ser individualizado, adaptado a las necesidades de cada paciente de acuerdo a las manifestaciones clínicas y a las posibilidades de seguimiento.

## Bibliografía

1. Acastello E. Malformaciones broncopulmonares. En Macri, Teper: Enfermedades Respiratorias Pediátricas. 1ra edición Editorial: Mcgraw-Hill Interamericana; 2003, p. 715-719.
2. Aldunate R Margarita. Malformaciones pulmonares congénitas. Revista chilena de pediatría 2001; 72:52-57.
3. Doull I, Connett G, Warner J. Bronchoscopic appearances of congenital lobar emphysema. Pediatric Pulmonology 1996; 21: 195-197.
4. Özcelik U, Göcmen A, Kiper N, Dogru D, Dilber E, Günes Yalcin E. Congenital Lobar Emphysema: Evaluation and long-term follow-up of thirty cases at a single center. Pediatric Pulmonology 2003; 35:384-391.
5. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer J. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? Journal of Pediatric Surgery 2006; 41:1058-1061.
6. Karnak I, Senocak M, Ciftci A, Büyükpamukcu N. Congenital Lobar Emphysema: Diagnostic and therapeutic considerations. Journal of Pediatric Surgery 1999; 34:1347-1351.
7. Langston, C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Seminars in Pediatric Surgery 2003; 12:17-37.
8. Olutoye O, Coleman B, Hubbard A, Adzick S. Prenatal Diagnosis and Management of Congenital Lobar Emphysema. Journal of Pediatric Surgery 2000; 35:792-795.
9. Thakral C, Maji D, Sajwani M. Congenital Lobar Emphysema: experience with 21 cases. Pediatric surgery international 2001; 17:88-91. ♦