

# CASO

## CASE REPORT

### ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO. PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

### CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA. CLINICAL CASE

#### Congenital Lobar Emphysema. Clinical Case.

Lario Terceros Machucha<sup>1</sup>, Rossio Lazarte Amaya<sup>2</sup>, Micaela Baldelomar Fuentes<sup>2</sup>, Noemi Chucusea Martinez<sup>2</sup>.

<sup>1</sup> Neonatólogo, Coordinador Residencia Neonatología Hospital Materno Infantil German Urquidí.

<sup>2</sup> Residente de Neonatología de Segundo año Hospital Materno Infantil German Urquidí.

Correspondencia a:  
rossiokaren32@hotmail.com

Palabras clave: Malformación, Enfisema, Recién Nacido

Keywords: malformations, Emphysema, Newborn.

#### RESUMEN

El enfisema lobar congénito (ELC), es una malformación pulmonar rara. Se trata de una sobre distensión de uno o más lóbulos pulmonares. Las causas principales son la deficiencia del desarrollo del cartilago bronquial y la obstrucción bronquial de tipo valvular generalmente causada por estenosis bronquial idiopática. El tratamiento, en general es quirúrgico

Laboratorios de ingreso normales. Ecocardiografía: Dextro posición cardiaca in situs solitus por desplazamiento de una masa, CIV, FOP. Ecografía Diafragmática y abdominal normal.

Colon por enema: Marco colónico buen pasaje localizado en topografía habitual. TAC Tórax múltiples quistes en campo pulmonar izquierdo. Se realiza lobectomía inferior izquierda. Histopatología confirma enfisema lobar congénito. Es dado de alta a los 10 días posquirúrgico.

#### ABSTRACT

Congenital lobar emphysema (ELC) is a rare lung malformation. This is an over distension of one or more lung lobes. The main causes are deficiency of development of bronchial cartilage and bronchial obstruction of valve type usually caused by idiopathic bronchial stenosis. Treatment generally is fitness for repair. Case Report: baby delivered by caesarean section. At 16 days of life starts with mild respiratory distress, coughing and vomiting, chest radiography impressive left diaphragmatic hernia so is hospitalized. Laboratories normal income. Echocardiography Cardiac situs solitus dextroposition in a mass displacement, CIV, FOP. Normal diaphragmatic and abdominal ultrasound. Barium enema: Colonic Marco usual good passage located in topografía ..TAC Torax multiple cysts in the left lung field. It is performed left lower lobectomy. Congenital lobar emphysema histopathology confirmed. It is discharged 10 days after surgery.

#### INTRODUCCIÓN

El enfisema lobar congénito se caracteriza por la obstrucción parcial de las vías aéreas, es una malformación pulmonar rara donde los bronquios histológicamente normales permiten la entrada del aire inspirado pero durante la espiración se colapsan con la subsecuente hiperinsuflación de uno o más lóbulos.<sup>1</sup>

Las malformaciones pulmonares congénitas constituyen un grupo de alteraciones causadas por defectos del crecimiento broncopulmonar en cualquiera de sus etapas evolutivas. El compromiso dependerá del sitio grado de afectación en el que se presente.<sup>2</sup>

Esta lesión no provoca destrucción del tejido pulmonar, se presenta en los primeros seis meses de vida pero la mayor parte en los primeros días de vida (50%).<sup>3</sup>

Su origen se remonta al desarrollo embrionario, donde el factor común es la obstrucción de la vía aérea fetal en desarrollo, la causa exacta es difícil de determinar, es atribuido a un defecto del cartilago el cual puede ser hipoplasico y

flácido o bien estar ausente, otras causas pueden deberse a obstrucción bronquial algunas de ellas potencialmente corregibles con fibrobroncoscopia. Se puede encontrar un parénquima pulmonar con hiperplasia alveolar focal o lóbulos poli alveolares, en otros casos pueden presentar número de alveolos normales.<sup>3</sup>

Entre las causas puede jugar papel importante la anoxia neonatal y las maniobras de reanimación del recién nacido. Estudio de casos publicados sobre enfisema lobar, informan estos antecendente y transversal, adecuado calibre de todo el marco colónico. Se descarta Hernia diafragmática y se solicita Tomografía axial computarizada. Figura 4

Donde se confirma la presencia de múltiples quistes en campo pulmonar izquierdo.

Evolucionó con incremento de la dificultad respiratoria retracción intercostal y subcostal moderada y requerimiento de Oxígeno, se reinició vía oral con buena tolerancia al descartar hernia diafragmática.

Se interviene quirúrgicamente realizando

Procedencia y arbitraje: no comisionado, sometido a arbitraje externo.

Recibido para publicación:  
10 de Marzo del 2017  
Aceptado para publicación:  
21 de junio del 2017

Citar como:  
Rev Cient Cienc Med  
2017; 20(1): 44-46

una lobectomía inferior izquierda. Post cirugía es conectado a ventilación mecánica, se inició tratamiento antibiótico con cefotaxima y amikacina. Control radiográfico posterior mostró re expansión del pulmón izquierdo y derecho con reacomodación de mediastino a las 12 horas postcirugía, con drenaje pleural izquierdo de 100 ml el primer día. Recibió transfusión de concentrado de glóbulos rojos a las 24 horas, con buena evolución, se reinicia la vía oral a las 48 horas con buena tolerancia.

Anatomía Patológica ( Ver Figura 5)

1. Escisión de lóbulo pulmonar inferior izquierdo

2. Enfisema Lobar Congénito

Al 5to día con escaso débito en pleurovac, se retira sin complicaciones, al 8vo día ya con parámetros ventilatorios bajos, se extubó quedando con puntas nasales manteniendo buena tolerancia, paciente con evolución favorable ya sin requerimiento de oxígeno suplementario, a los 10 días posquirúrgicos es dado de alta. (Ver Figura 6)



Figura 2: Ecocardiografía: CIV pequeña, FOP.

desvía el mediastino además la ecocardiografía muestra que el cuadro se acompaña de cardiopatía (CIV, FOP) lo que es característico de esta patología.

El diagnóstico prenatal es poco preciso, nuestro paciente contaba con ecografías prenatales donde no se detectó ninguna anomalía, la ecografía puede no detectarse o verse como un área hiper o hipo denso. Postnatal la radiografía de tórax, si es muy precoz, mostrará una condensación por retención de líquido amniótico, posteriormente una vez que se reabsorbe el líquido es típico observar hiperinsuflación del lóbulo afecto y herniación hacia el pulmón sano, con o sin compresión de estructuras vecinas. El diagnóstico se confirma con angiografía-TAC

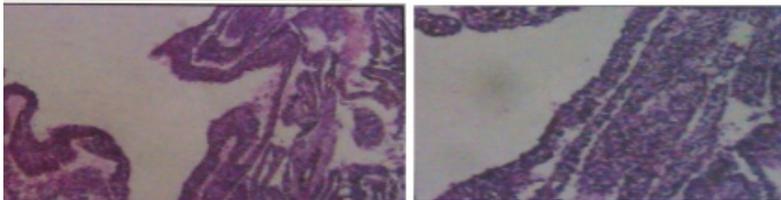


Figura 5. Histopatología: Muestran paredes de lesión formada por una delgada hilera de células planas, rodeadas por alveolos revestidos por neumocitos planos. Otras zonas exhiben focos de hemorragias resiente.

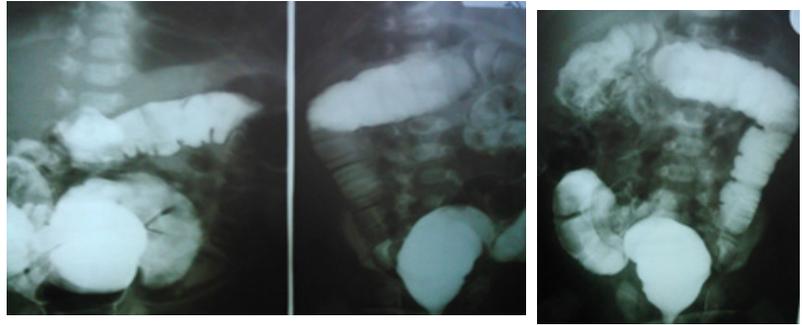


Figura 3. Colon por enema: Normal

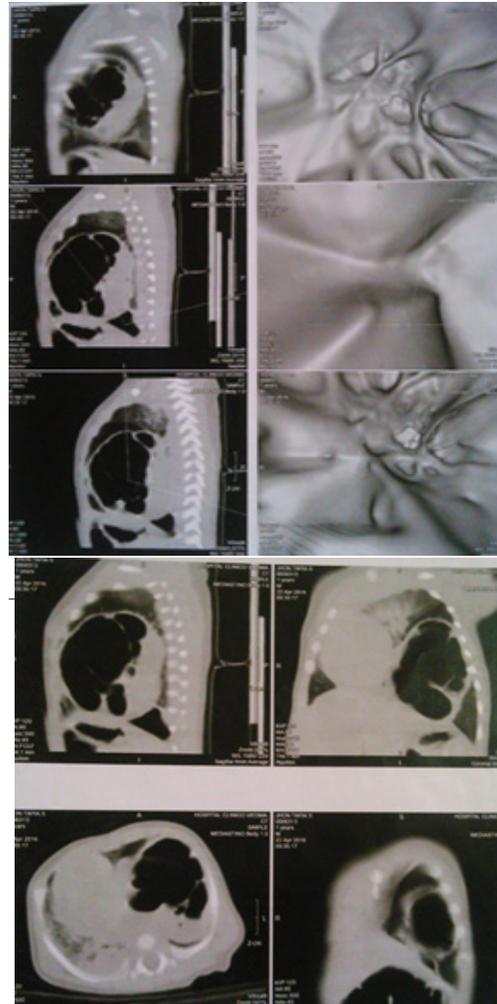


Figura 4. TAC torax: presencia de múltiples quistes en hemitorax izquierdo.



Figura 6. Radiografía de tórax previa al alta: buena expansión de campos pulmonares.

## DISCUSIÓN

Enfisema Lobar Congénito (ELC) es una patología muy rara (1:30.000) que se caracteriza por hiperexpansión de un segmento o lóbulo del pulmón, esta patología puede poner en riesgo la vida debido a la posibilidad de causar hiperexpansión severa y compresión del parénquima pulmonar adyacente o desplazamiento del mediastino causando una insuficiencia respiratoria severa y muerte si no se corrige a tiempo.

Esta patología podría tener una clínica asintomática, especialmente cuando los quistes enfisematosos son pequeños. Además este tipo de malformaciones se pueden confundir en casos muy severos con neumotórax a tensión y

hernia diafragmática en la radiografía<sup>9</sup>. De ahí la importancia de conocer esta patología que además de ser tan infrecuente es de difícil diagnóstico.

En nuestro caso clínico se presentó a los 17 días de vida con clínica insidiosa caracterizada por dificultad respiratoria, de inicio existe duda diagnóstica entre hernia diafragmática pero dentro de los exámenes de gabinete la Radiografía de Tórax destaca hiperinsuflación del lóbulo afectado que se hernia al lado sano de tórax observándose la hiperinsuflación lobar con disminución de su vascularización<sup>10</sup>.

La TAC de tórax confirma lo anterior y demuestra la obstrucción bronquial, descartando hernia diafragmática.

En algunos casos dudosos, la fibrobroncoscopia puede ayudar a descartar otras patologías que pueden simular (ELC). El tratamiento es quirúrgico y puede llegar hasta la lobectomía según la zona afectada, nuestro paciente fue sometido a lobectomía inferior izquierda ya que estaba afectado todo este segmento y se confirmó el diagnóstico con la histopatología.

El pronóstico funcional del paciente fue bueno, como se describe, en particular si el tratamiento se realiza en forma temprana, lo que permitiría aprovechar la capacidad del pulmón para realizar una hiperplasia compensadora y evitar posibilidad de malignización, nuestro paciente fue dado de alta en buenas condiciones sin requerimiento de oxígeno suplementario a los pocos días después de la cirugía.

## REFERENCIAS

1. Mijangos R, Coronado S. **Enfisema lobar congénito en los lóbulos superior y medio del pulmón derecho en una paciente de 2 meses de edad.** *Bol. Med. Hosp. Infant. Mex.* [Internet]. 2011; 68(4):302-307. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1665-11462011000400009](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462011000400009)
2. Giubergia V. **Malformaciones pulmonares congénitas.** *Neumol Pediatr* [Revista en Internet]. 2014;9(3):88-94. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl/PDF/201493/malformaciones-congenitas.pdf>
3. Taeush HW. *Tratado de Neonatología de Avery* [Libro]. 7ma ed. España: El Servier; 2000.
4. Ferrer S, et al. **Enfisema lobar congénito.** *Anales de Medicina y Cirugía* [Revista en Internet]. 1963; XLIII:217-229. Disponible en: <http://www.raco.cat/index.php/AnalesMedicina/article/viewFile/164682/254141>
5. Linares M. **Malformaciones Pulmonares: Enfisema Lobar Congénito.** *Neumología Pediátrica* [Revista en Internet]. 2011; 6(3):138-142. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl/PDF/201163/malformaciones-pulmonares.pdf>
6. Tapia J, Gonzales A. *Neonatología. Chile* [Libro]. 3ra ed. Chile: Mediterráneo LTDA; 2008.
7. Sola A. **Cuidados Neonatales: Descubriendo la vida de un recién nacido enfermo** [Libro]. 1ra ed. Buenos Aires: Edimed; 2011.
8. Martín de Vicente C, Benavides M. **Malformaciones congénitas de las vías respiratorias inferiores.** *Pediatr Integral* [Revista en Internet]. 2012; XVI(1): 62-72. Disponible en: <http://www.medicos.sa.cr/web/documentos/EMC%202015/charlasneumologiapediat/Pediatria-Integral-XVI-1.pdf>
9. Tricia Lacy Gomella, M Douglas Cunningham, Fabien G. Eyal. *Neonatología* [Libro]. 7ma. Mexico: Mc. Graw Hill; 2006.
10. Ceriani J, Fustiñana C, Mariani G, Jenik A, Lupo E. *Neonatología Práctica* [Libro]. 4ta ed. Argentina: Editorial Médica Panamericana; 2012.