

Malformaciones pulmonares: Enfisema lobar congénito

Dra. Marcela Linares P.

Pediatra Broncopulmonar.

Clínica Indisa. Universidad Finis Terrae.

Past president Sociedad Chilena de Neumonología Pediátrica.

Lung malformations: Lobar congenital emphysema

Congenital lobar emphysema (CLE) is a rare congenital lung anomaly. Clinical presentation varies from acute neonatal respiratory failure to recurrent episodes of tachypnea or infections. Chest x-ray is often enough to make the diagnosis in newborn, but a normal chest x-ray does not exclude the diagnosis and a CT scan must be done when there is a lung malformation suspect. The better antenatal ultrasound diagnosis has led to detection CLE in asymptomatic and mildly symptomatic infants, and involution of CLE has been demonstrated in some cases. Lobectomy is the treatment of choice for very symptomatic children, but could be expectant in the less symptomatic ones.

Key words: Congenital lobar emphysema, lung malformations.

RESUMEN

El enfisema lobar congénito (ELC), es una malformación pulmonar poco frecuente. Su presentación clínica varía desde la falla respiratoria en el recién nacido (RN) hasta episodios recurrentes de taquipnea o infecciones. La radiografía de tórax, muchas veces es suficiente para realizar el diagnóstico en el RN, pero ante una radiografía normal se debe realizar TAC de tórax si se sospecha malformación pulmonar. El aumento del diagnóstico por ecografía prenatal ha llevado a la pesquisa del ELC en lactantes asintomáticos o levemente sintomáticos, algunos de los cuales se ha demostrado involución de la malformación. El tratamiento de elección en niños francamente sintomáticos es la lobectomía, pudiendo ser conservador en el resto de los pacientes.

Palabras clave: Enfisema lobar congénito, malformación pulmonar, niños.

INTRODUCCIÓN

El enfisema lobar congénito (ELC) es una malformación pulmonar congénita (MPC) que se caracteriza por una sobredistensión de los espacios aéreos de uno o más lóbulos o un segmento pulmonar, acompañado de compresión y desplazamiento de las estructuras adyacentes⁽¹⁾. La presentación clínica de esta condición fue descrita inicialmente por Nelson en 1932, las características patológicas por Overstreet en 1939 y en 1945 Gross y Lewis, publicaron el primer caso de ELC tratado quirúrgicamente con éxito⁽²⁾. Tiene una prevalencia de 1:20.000 a 1:30.000 recién nacidos (RN) vivos⁽³⁾. En una serie de 70 casos de malformaciones pulmonares en un período de 25 años, 14% correspondieron a ELC⁽⁴⁾. Su ocurrencia es usualmente esporádica, aunque se han descrito casos familiares⁽⁵⁾. Es algo más frecuente en hombres, con una relación hombre:mujer de 2:1^(2,6-8).

La localización más frecuente en todas las series publi-

casadas es el lóbulo superior izquierdo, correspondiendo al 40-60% de los casos, en el 20-30% se localizan en el lóbulo superior derecho y 20-35% en lóbulo medio^(2,3,7-10). Generalmente está comprometido sólo un lóbulo, pero puede comprender más de uno, incluso se han publicado casos de compromiso bilateral^(2,7,11,12). Se asocia con cardiopatías congénitas en 14-36% de los casos, siendo la más común el ductus arterioso persistente^(2,6,9,13,14). Se han descrito asociaciones con patologías congénitas renales, cleft del paladar, etc^(2,8).

ORIGEN

Como todas las malformaciones pulmonares congénitas, su origen se remonta al desarrollo embrionario, donde mecanismos moleculares específicos determinan su aparición⁽¹⁵⁾. Al igual que las otras MPC clásicamente descritas, el ELC es un extremo de un espectro de malformaciones, donde el factor común es la obstrucción de la vía aérea fetal en desarrollo⁽¹⁶⁾.

La causa exacta es difícil de determinar y no se encuentra una causa aparente en más del 50% de los casos^(2,6,17). Según distintas publicaciones, en 25-75% de los casos, el ELC es atribuido a un defecto del cartílago^(2,8). La mayoría resulta probablemente de colapso bronquial secundario a menor

Correspondencia: Dra. Marcela Linares P. Pediatra Broncopulmonar.
Clínica Indisa. Universidad Finis Terrae. E-mail: m.linares@manquehue.net

desarrollo localizado del cartílago bronquial segmentario, el que puede ser hipoplásico y flácido, pero puede estar también ausente^(2,8). En ocasiones, es secundario a otras causas de obstrucción bronquial, algunas de ellas potencialmente corregibles con fibrobroncoscopia o con cirugía, como son tapones mucosos, tejido granulador, pólipos, pliegues mucosos redundantes, compresión extrínseca por adenopatías hiliares o mediastínicas, vasculatura cardiopulmonar anómala o masas intratorácicas^(6,14,17,18). En la mayoría de las situaciones el bronquio afectado permite el paso del aire durante la inspiración; sin embargo, durante la expiración el bronquio es ocluido, resultando en un atrapamiento de aire en los alveolos y sobre expansión de los mismos⁽²⁾. En los casos de atresia bronquial completa el pulmón es hiperinsuflado a través de la ventilación colateral aportada por los poros de Kohn⁽¹⁹⁾.

En el ELC se puede encontrar un parénquima pulmonar con hiperplasia alveolar focal o lóbulos polialveolares, donde la relación alveolos:vasos sanguíneos puede ser hasta 5:1^(20,21). En otros casos, el parénquima pulmonar se presenta con número de alvéolos normales o disminuidos y distendidos^(22,23). Si bien lo más frecuente es el compromiso de uno o más lóbulos, en la literatura se describen casos que abarcan sólo algún segmento, al que denominan "enfisema segmental congénito"⁽¹⁹⁾.

El entendimiento preciso del desarrollo del ELC aún no está completamente establecido⁽¹⁾. Estrictamente hablando el término enfisema se basa en la característica morfológica de destrucción de los tabiques alveolares⁽²⁰⁾. Debido a que en muchos casos, el ELC no implica una real destrucción de alvéolos, el término enfisema se presta a confusión, por lo que se ha propuesto cambiar su terminología a lóbulo hiperlúcido congénito⁽²⁴⁾.

CLÍNICA

Según distintas series publicadas, el ELC se manifiesta durante la primera semana de vida en 30-60% de los casos, hasta el 50% son diagnosticados durante el primer mes y es muy infrecuente su presentación después de los 18 meses de edad^(2,7,10,21,25). Myers describió tres grupos según la edad de inicio de las manifestaciones clínicas, los tipos II y III son más raros (Tabla I)⁽⁹⁾.

En el período neonatal se caracteriza por un cuadro de distrés respiratorio que se desarrolla en las primeras horas o días de vida y empeora por el aumento de la hiperinsuflación lobar, lo que comprime el parénquima circundante y provoca desplazamiento del mediastino, constituyéndose en una emergencia quirúrgica^(10,26). En el RN con ELC se observa

Tabla I. Clasificación según la edad de inicio de las manifestaciones clínicas propuesta por Meyers

Grupo I	Enfisema lobar congénito en la infancia
Grupo II	Enfisema lobar congénito sintomático en los niños mayores
Grupo III	Enfisema lobar congénito asintomático (descubierto incidentalmente)

taquipnea, disnea, cianosis, tiraje intercostal y subcostal, en algunos casos abombamiento del hemitórax comprometido. A la auscultación presenta murmullo pulmonar disminuido o abolido en el lado afectado, latido cardíaco desviado hacia el lado contralateral, sin ruidos agregados^(1-14,21,27-32).

Las manifestaciones clínicas luego del primer mes de vida son la disnea, taquipnea, bronquitis obstructiva recurrente, tos crónica, neumonías recurrentes, incluso mal progreso de peso^(2,4,7,9,10,27,32). Un pequeño porcentaje de los casos permanecen asintomáticos y se diagnostican por hallazgo casual al realizar una radiografía de tórax^(3,9). En pocas ocasiones, puede presentarse como taquipnea transitoria del RN y el diagnóstico es orientado por la ecografía prenatal⁽³³⁾. Algunos de estos casos menos sintomáticos presentan un compromiso de sólo un segmento pulmonar⁽¹⁹⁾.

EXÁMENES COMPLEMENTARIOS ÚTILES EN EL DIAGNÓSTICO DEL ELC

Ecografía prenatal

Puede diagnosticarse desde las 18 semanas de vida intrauterina, aunque muchas veces evoluciona hacia la resolución completa antes del nacimiento y vuelve a ser detectado por Tomografía Axial Computada (TAC) postnatal^(28,32-37). El diagnóstico prenatal no es absolutamente certero, ya que la imagen generalmente se define como una masa hiperecogénica con quistes en su interior, por lo que puede ser muy difícil de diferenciar de otras MPC, incluso de la hernia diafragmática⁽³⁷⁾. Por lo que el diagnóstico definitivo, muchas veces no se puede realizar hasta después del nacimiento⁽³⁴⁾.

Resonancia magnética ultrarápida antenatal

Ha sido utilizada para diferenciar las MPC de la hernia diafragmática, en la evaluación de grandes masas atípicas detectadas por ecografía prenatal y para determinar el volumen pulmonar, el que se correlaciona con la función pulmonar postnatal. También es útil para planear una intervención quirúrgica intraútero o en el postnatal inmediato, aunque no se han reportado buenos resultados en algunos casos⁽³⁷⁾.

Radiografía de tórax

Se observa radiotransparencia aumentada con vascularización disminuida del o los lóbulos afectados y atelectasias en lóbulos adyacentes. Si la hiperinsuflación es muy grande, se observa aplanamiento del diafragma ipsilateral, aumento de los espacios intercostales, desplazamiento de tráquea y mediastino hacia el lado opuesto (Figura 1)^(9,10,26,31). Si la radiografía de tórax es obtenida en el período neonatal, la imagen del lóbulo enfisematoso puede ser opaca y homogénea, debido al líquido pulmonar fetal, también puede verse un patrón reticular difuso debido a los canales linfáticos llenos de este líquido (Figura 2)^(9,33). A medida que el líquido se reabsorbe, el lóbulo afectado comienza a verse hiperlúcido. Una radiografía de tórax normal, no descarta la presencia de un ELC, por lo que ante la sospecha del mismo por ecografía prenatal, se debe realizar TAC de tórax, aún cuando en el seguimiento de las ecografías prenatales, se constate una involución del ELC^(19,28,35,36).

Tomografía Axial Computarizada (TAC)

Permite realizar el diagnóstico cuando la radiografía de tórax no es concluyente. Se observa el lóbulo pulmonar afectado hiperlúcido, donde se conservan las estructuras vasculares y desplazamiento contralateral del mediastino (Figura 3)⁽⁹⁾. En muchos casos permite diferenciar al ELC de otras patologías congénitas o adquiridas^(4,10).

Fibrobroncoscopia

Está indicada para descartar una lesión obstructiva del bronquio relacionado con el ELC⁽¹⁸⁾. Se aconseja realizarla sobre todo cuando el diagnóstico se hace luego del primer mes de vida⁽³²⁾.

Cintigrama de ventilación-perfusión

La ventilación inicialmente está disminuida en el lóbulo afectado, pero al finalizar el estudio se aprecia una retención de los isótopos por el atrapamiento de aire en los alveolos del lóbulo enfisematoso. Generalmente, se aprecia disminución

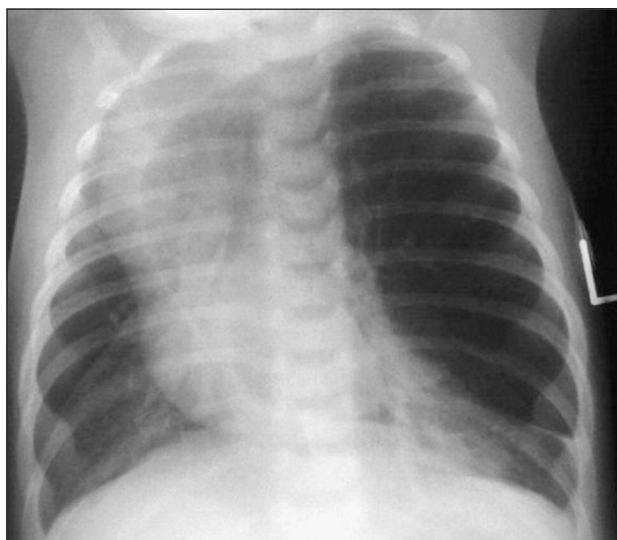


Figura 1. Radiografía anteroposterior de tórax de un lactante con diagnóstico de ELC. Muestra gran hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo, desviando mediastino hacia la derecha y comprimiendo el parénquima adyacente.

de la perfusión del lóbulo distendido^(7,10,27,31,38). En estudios de seguimiento de niños con ELC no operados, se ha observado que la ventilación mejora más que la perfusión⁽³⁸⁾. Permite diferenciar al ELC del enfisema compensatorio, dado que en este último la ventilación y perfusión están conservadas⁽¹⁰⁾.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El ELC se debe diferenciar de otras causas más comunes de radio transparencia pulmonar observada en la radiografía de tórax del recién nacido, como la malformación adenomatosa quística, quiste broncogénico, neumatocele, pulmón poliquístico y blastoma pulmonar^(9,10). En el lactante y niño mayor se debe diferenciar de un enfisema obstructivo compensatorio o enfisema obstructivo adquirido por obstrucción bronquial intra o extra luminal, sin olvidar el cuerpo extraño^(9,10,23,31,37).

Es muy importante el diagnóstico diferencial con el neumotórax, ya que la colocación de un tubo de pleurotomía muy frecuentemente resulta en una punción pulmonar y una fístula broncopleurales⁽³¹⁾. En la TAC de tórax se puede observar vascularización disminuida en el ELC y ausente en el neumotórax, y las atelectasias por compresión son caudales o cefálicas en el ELC y centrales (hacia el hilio) en el neumotórax⁽¹⁰⁾.

TRATAMIENTO

En el caso del RN con clínica de distres respiratorio, la indicación es la lobectomía, incluso en algunas ocasiones en que se presenta con desvío del mediastino, la cirugía es de urgencia^(2,28,31,33,39). En la literatura aún hay discusión sobre el tratamiento quirúrgico versus el conservador en los casos con menor sintomatología y presentación luego del primer mes de vida. Algunos autores proponen una conducta expectante en pacientes asintomáticos o con síntomas leves, ya que la mejoría pre y post natal, sugiere que es un proceso parcialmente reversible o compensado por el resto de pulmón sano^(7,25,27,33).

Los autores que defienden la postura quirúrgica, sostienen que los riesgos de la conducta expectante son que se pueden encontrar estructuras quísticas en el interior del ELC, con el consecuente riesgo de infección o malignización; el riesgo de la anestesia, sedación y radiación asociada a las

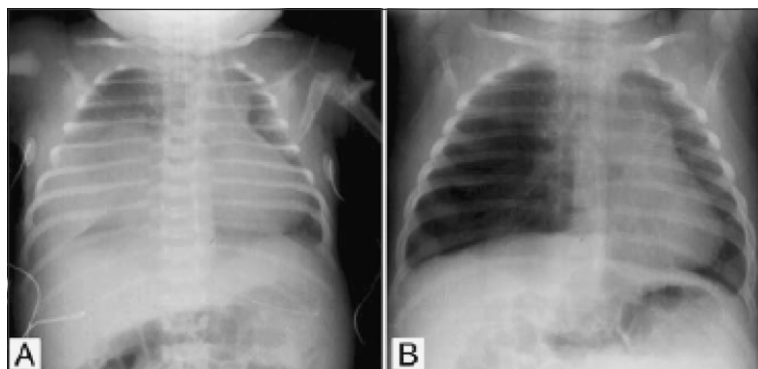


Figura 2. A) Radiografía de tórax anteroposterior de un recién nacido que muestra una imagen densa en hemitórax derecho que corresponde a un ELC que está ocupado por líquido pulmonar. **B)** El mismo niño días más tarde, se observa una imagen hiperlúcida en el mismo lóbulo, con desviación de mediastino a la izquierda.



Figura 3. Imagen de TAC de tórax de un lactante con ELC del lóbulo superior izquierdo, donde se observa el lóbulo afectado hiperlúcido y vasos pulmonares presentes y atenuados.

TAC de control y pérdida de seguimiento del paciente⁽³⁸⁾. De todas formas, proponen posponer la cirugía luego de los 3 meses de vida para disminuir el riesgo quirúrgico si el niño esta asintomático, ya que no está demostrado que realizar una lobectomía lo antes posible implique mayor posibilidad de reemplazo del parénquima pulmonar por multiplicación alveolar⁽³⁸⁾. El porcentaje de complicaciones postquirúrgicas llega a 13% según las series publicadas, entre los que se encuentra neumotórax, dependencia de oxígeno y mal progreso de peso⁽⁹⁾.

En el seguimiento prospectivo por períodos de 3 a 10 años de niños diagnosticados luego de los 6 meses de vida y con síntomas leves, quienes recibieron tratamiento conservador, se observó mejoría sintomática y radiológica en algunos casos y una capacidad vital forzada equivalente a los niños operados^(25,33,38). Los volúmenes pulmonares se conservan normales entre los 8 y 30 años en 15 niños lobectomizados en período de lactante por ELC, lo que sugiere un mecanismo compensador del resto del parénquima pulmonar⁽³⁹⁾.

REFERENCIAS

- Clements BS. Congenital malformations of the lungs and airways. In: Taussig LM, Landau LI. Eds. Pediatric respiratory medicine. St. Louis: Mosby; 1999: 1106-36.
- Lincoln JC, Stark J, Subramanian S, et al. Congenital Lobar emphysema. *Ann Surg* 1971; 173: 55-62.
- Thakral CI, Maji DC, Sajwani MJ. Congenital Lobar emphysema: experience with 21 cases. *Pediatr Surg Int* 2001; 17: 88-99.
- 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: 44-7.
- Wall MA, Eisemberg JD, Campbell JR. Congenital lobar emphysema in a mother and daughter. *Pediatrics* 1982; 70: 131-3.
- Murray GF. Congenital lobar emphysema. *Surg Gynecol Obstet* 1967; 124: 611-25.
- Ozçelik U, Göçmen A, Kiper N, Doğru D, Dilber E, Yalçın EG. Congenital lobar emphysema: evaluation and long-term follow up of thirty cases at a single centre. *Pediatr Pulmonol* 2003; 35: 384-91.
- Nazem M, Hosseinpour M. Evaluation of early and late complications in patients with congenital lobar emphysema: a 12-year experience. *Afr J Paediatr Surg* 2010; 7: 144-6.
- Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutiérrez J, Arjonilla A, Gómez-León N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree, lung, and mediastinum: embryology, Radiology, and Pathology. *Radiographics* 2004; 24: e17.
- Man D, Hamdy M, Hendry G, Bisset W, Forfar J. Congenital lobar emphysema: problems in diagnosis and management. *Arch Dis Child* 1983; 58: 709-12.
- Maiya S, Clarke JR, More B, Desai M, Parikh D. Bilateral congenital lobar emphysema: how should we proceed? *Pediatr Surg Int* 2005; 21: 659-61.
- Ekkelkamp S, Vos A. Successful surgical treatment of a newborn with bilateral congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 1001-2.
- Dogan R, Dogan OF, Yilmaz M, Demircin M, Pasaoglu I, Kiper N, Ozcelik U, Boke E. Surgical management of infants with congenital lobar emphysema and concomitant congenital heart disease. *Heart Surg Forum* 2004; 7: E644-9.
- Dogan OF, Duman U, Yorgancoglu C, Boke E. Spontaneous regression of left upper lobe emphysema after division of large ductus arteriosus in an infant. *Turk J Pediatr* 2006; 48: 269-71.
- Correia-Pinto J, Gonzaga S, Huang Y, Rottier R. Congenital lung lesions—underlying molecular mechanisms. *Semin Pediatr Surg* 2010; 19: 171-9.
- Kunisaki SM, Fauza DO, Nemes LP, Barnewolt CE, Estroff JA, Kozakewich HP, Jennings RW. Bronchial atresia: the hidden pathology within a spectrum of prenatally diagnosed lung masses. *J Pediatr Surg* 2006; 41: 61-5.
- Campbell PE. Congenital Lobar emphysema: etiological studies. *Aust Paediatr J* 1969; 5: 226.
- Clubley E, England RJ, Cullinane C, Crabbe DC. Ball valve obstruction of a bronchus causing lobar emphysema in a neonate. *Pediatr Surg Int* 2007 Jan 6;
- Paramalingam S, Parkinson E, Sellars M, Díaz-Cano S, Nicolaidis KH, Davenport M. Congenital Segmental Emphysema: An Evolving Lesion. *Eur J Pediatr Surg* 2010; 20: 78-81.
- Hislop A, Reid L. New pathological findings in emphysema of childhood. I Polyalveolar lobe with emphysema. *Thorax* 1970; 25: 682-90.
- Mani H, Suárez E, Stocker JT. The morphologic spectrum of infantile lobar emphysema: a study of 33 cases. *Paediatr Respir Rev* 2004; 5 Suppl A: S313-20.
- Hislop A, Reid L. New pathological findings in emphysema of childhood 2. Overinflation of a normal lobe. *Thorax* 1971; 26: 190.
- Henderson R, Hislop A, Reid L. New pathological findings in emphysema of childhood: 3 unilateral congenital emphysema with hypoplasia and compensatory emphysema of contralateral lung. *Thorax* 1971; 26: 195.
- Bush A. Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol* 2001; 32: 328-37.
- Eigen H, Lemen RJ, Waring W. Congenital lobar emphysema: long-term evaluation of surgically and conservatively treated children. *Am Rev Respir Dis* 1976; 113: 823-31.

26. Glüer S, Reismann M, MD, Ure B. Congenital Lobar Emphysema. *Ann Thorac Surg* 2008; 85: 665.
27. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Büyükpamkçu N. Congenital lobar emphysema: diagnosis and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1347-51.
28. Olutoye OO, Coleman BG, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal diagnosis and management of congenital lobar emphysema. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 792-5.
29. Stigers KB, Woodring JH, Kanga JF. The clinical and imaging spectrum of findings in patients with congenital lobar emphysema. *Pediatr Pulmonol* 1992; 14: 160-70.
30. Kravitz RM. Congenital malformations of the lung. *Pediatr Clin North Am* 1994; 41: 453-72.
31. Ulku R, Onat S, Ozçelik C. Congenital lobar emphysema: differential diagnosis and therapeutic approach. *Pediatr Int* 2008; 50: 658-61.
32. Ganesh Shanmugam, Kenneth MacArthur, James C. Pollock. Congenital lung malformations-antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothoracic Sur* 2005; 27: 45-52.
33. Mei-Zahav M, Konen O, Manson D, Langer JC. Is congenital lobar emphysema a surgical disease? *J Pediatr Surg* 2006; 41: 1058-61.
34. Lacy DE, Shaw NJ, Pilling DW, Walkinshaw S. Outcome of congenital lung abnormalities detected antenatally. *Acta Paediatr* 1999; 88: 454-8.
35. Blau H, Barak A, Karmazyn B, et al. Postnatal management of resolving fetal lung lesions. *Pediatr* 2002; 109: 105-8.
36. Quinton AE, Smoleniec JS. Congenital lobar emphysema-the disappearing chest mass: antenatal ultrasound appearance. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 169- 71.
37. Ernst Eber, M.D. Antenatal Diagnosis of Congenital Thoracic Malformations: Early Surgery, Late Surgery, or No Surgery? *Sem Respir Crit Care Med* 2007; 28: 355-66.
38. Kennedy CD, Habibi P, Matthew DJ, Gordon I. Lobar emphysema: Long term imaging follow up. *Radiology* 1991; 180: 189-92.
39. McBride JT, Whol ME, Streider DJ, et al. Lung growth and airway function after lobectomy in infancy for congenital lobar emphysema. *J Clin Invest* 1980; 66: 962-70.