

Enfisema lobar congénito y malformación adenomatoidea quística

CONGENITAL LOBAR EMPHYSEMA AND CYSTIC ADENOMATOUS MALFORMATION

HÉCTOR VÁSQUEZ PAZ¹, TOMMY PRADO GÓMEZ¹, ERIKA SALAZAR SIFUENTES¹

RESUMEN

Se presenta el caso clínico de una paciente de un mes, con dificultad respiratoria progresiva. Se revisan las características clínicas, diagnóstico y tratamiento del enfisema lobar congénito y de la malformación adenomatoidea quística (MAQ).

Palabras clave: enfisema lobar congénito; malformación adenomatoidea quística; dificultad respiratoria.

ABSTRACT

We report a one month old girl presented with progressive breathing difficult. Clinical features, diagnosis and treatment of congenital lobar emphysema and cystic adenomatous malformation are revisited.

Key words: congenital lobar emphysema; cystic adenomatous malformation; breathing difficult.

Paciente de sexo femenino de un mes cuatro días de edad, con historia de dificultad respiratoria progresiva y palidez desde el nacimiento. Fue admitida al hospital de Tingo María (Huánuco) por haber presentado en los últimos tres días episodios de cianosis distal. Permaneció internada por dos semanas recibiendo cefotaxima, ampicilina, furosemida y oxigenoterapia. Por persistir la polipnea y requerir oxígeno permanente fue referida al Instituto Especializado de Salud del Niño (IESN) con los siguientes diagnósticos: síndrome de dificultad respiratoria, bronconeumonía en resolución y cardiopatía congénita (dextrocardia).

Antecedentes. Nacida de primera gestación, con doce controles prenatales en el Hospital de Tingo María. Parto eutócico, a término, hospitalario. Peso de nacimiento: 3 100 g, llanto inmediato al nacer. Recibió lactancia materna exclusiva hasta su hospitalización a los 20 días de vida post natal.

Examen físico al ingreso en la Unidad de Emergencia del INSN. Frecuencia cardiaca: 160 por min., frecuencia respiratoria: 82 por min, temperatura: 36,6 °C, peso: 3 630 g, oximetría de pulso: 97% con oxígeno por cánula binasal a 2 L/min. Despierta, pálida, con politirajes, llenado capilar menor de 2 segundos. Murmullo vesicular pasa bien en ambos hemitórax, sin estertores. Ruidos cardiacos rítmicos, de buena intensidad, impulso ventricular derecho, sin soplos audibles. Abdomen con ruidos hidroaéreos presentes, blando, depresible, borde hepático palpable a 4 cm debajo de reborde costal derecho, en línea medio clavicular derecha. Resto del examen físico sin hallazgos contributorios.

Impresión diagnóstica al ingreso. Insuficiencia cardiaca congestiva, clase funcional III; probable neumonía; síndrome obstructivo bronquial agudo leve; cardiopatía congénita con hiperflujo: dextrocardia, probable comunicación interventricular y eutrófica.

Recibió hidratación parenteral con restricción hídrica, nebulizaciones con β_2 agonistas, furosemida, captopril, digoxina y oxigenoterapia.

Exámenes auxiliares. Hematocrito: 44%, leucocitos: 10 400/mm³ (abastados: 0%, segmentados: 14%, linfocitos: 82%), plaquetas:

¹ Residentes III de Pediatría. Instituto Especializado de Salud del Niño.

450 000/mm³, Proteína C reactiva: 0,0 mg/dl. Radiografía de tórax (Fig.1): aumento de la ventilación retroesternal, hipertransparencia del hemicampo izquierdo con colapso pulmonar derecho, a descartar enfisema lobar congénito. Ecocardiografía: dextrocardia en situs solitus y resto del examen dentro de límites normales.

Tomografía computarizada (TC) de tórax con contraste (Fig.2): atelectasia de lóbulo medio y colapso parcial del lóbulo superior e inferior de pulmón derecho, enfisema pulmonar izquierdo con bula enfisematosa de 1,5 cm de diámetro.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente objetivándose: lóbulo superior izquierdo con enfisema severo, de aspecto pálido, con herniación hacia el lado contralateral; lóbulo inferior izquierdo de aspecto hipoplásico con atelectasia segmentaria y segmento basal anterior izquierdo de aspecto enfisematoso. Se procedió a lobectomía superior izquierda y quistectomía.

El examen histopatológico de la pieza quirúrgica concluyó: enfisema lobar congénito y malformación adenomatoidea quística tipo II.

DISCUSIÓN

El enfisema lobar congénito es una entidad caracterizada por la sobredistensión de un lóbulo pulmonar. En estos pacientes, el tamaño del lóbulo va aumentando, lo que ocasiona desplazamiento y compresión gradual de las



Figura 1. Radiografía de tórax.

estructuras mediastínicas (^{1,2}). El cuadro típico se observa en recién nacidos a término en quienes los signos de dificultad respiratoria comienzan los primeros días de vida. Afecta predominantemente a los lóbulos superiores y al medio, por lo general de un solo lado, siendo más frecuente en el pulmón izquierdo como en el presente caso. El lóbulo superior izquierdo es el más afectado con un 40-50%, seguido del lóbulo medio derecho con un 30-40% y lóbulo superior derecho con un 20% (^{1,3}). El diagnóstico se efectúa mediante una radiografía de tórax en la que se observa menor trama pulmonar con sobredistensión del lado afectado y desplazamiento mediastínico hacia el lado contralateral; es muy común que se confunda con un neumotórax, por lo que hay que observar detenidamente la presencia de la trama pulmonar. La TC es útil en caso de duda diagnóstica (^{1,2,4}). La endoscopia preoperatoria ayuda a descartar la presencia de anillos vasculares. Se reporta que hasta un 15% de estos pacientes presentan cardiopatías congénitas o malformaciones de los grandes vasos, por lo que resulta apropiado efectuar una evaluación ecocardiográfica de rutina (^{5,6}).

El tratamiento es la lobectomía; la recuperación es rápida y sin secuelas, con pronta reexpansión del pulmón residual y centrado mediastínico. La mayoría de estos pacientes presentan estudios funcionales respiratorios normales varios años después de la cirugía (^{3,7}).

La malformación adenomatoidea quística ocurre por la presencia de lesiones quísticas congénitas en el pulmón que resultan de un defecto de la embriogénesis (⁷⁻⁹). En mayor frecuencia afecta a un segmento o a un lóbulo. La compresión mediastínica se considera de mal pronóstico, no así el tipo histológico.

Según Stocker se clasifican de acuerdo con el tamaño de sus quistes en (⁹⁻¹¹):

Tipo I: compuesto por quistes de tamaño variable con al menos un quiste dominante (> 2 cm de diámetro). Es el tipo más común (75%).

Tipo II: compuesto por quistes más pequeños, uniformes < 1 cm de diámetro (10% a 15%).

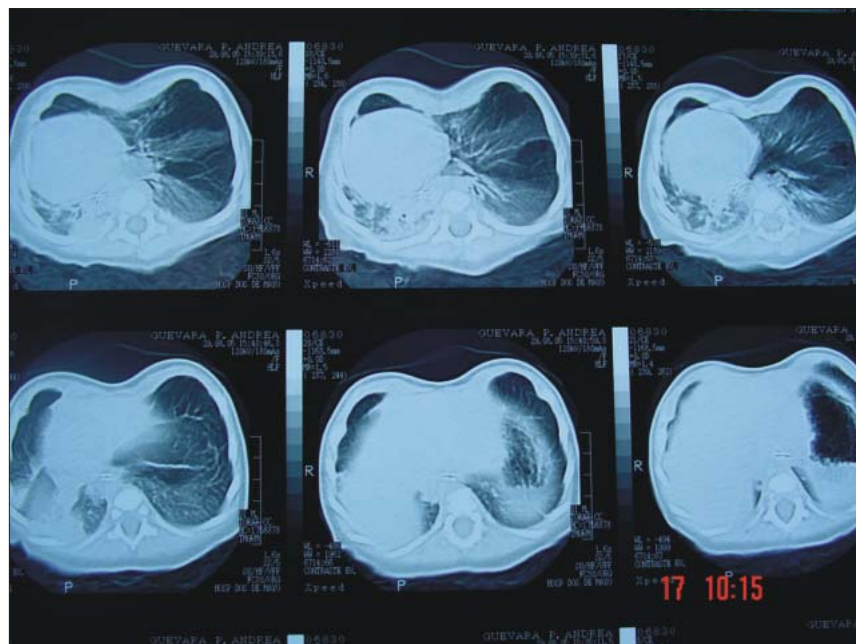


Figura 2. Tomografía computarizada de tórax con contraste.

Tipo III: masa sólida compuesta por microquistes broncoalveolares.

El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de dificultad respiratoria y en un tercio de ellos se presenta sobreinfección de la malformación. El diagnóstico se efectúa por radiografía de tórax observando múltiples imágenes radiopacas o radiolúcidas, según su contenido^(8,11). Puede haber sobredistensión de los quistes con desplazamiento mediastínico y aplanamiento diafragmático. La TC es el estudio de elección^(2,8). El tratamiento es quirúrgico: lobectomía del lóbulo afectado; no se recomienda segmentectomía debido a la posibilidad de recidivas. Los resultados post operatorios por lo general son buenos con rápida recuperación de los pacientes y sin secuelas^(10,11).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tander B, Yalcin M, Yilmaz B, Ali Karadag C, Bulut M. Congenital lobar emphysema: a clinicopathologic evaluation of 14 cases. *Eur J Pediatr Surg.* 2003;13:108-11.
2. Shanmugam G, MacArthur K, Pollock J. Congenital lung malformations—antenatal and postnatal evaluation and management. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2005;27:45-52.

3. Karnak I, Senocak M, Ciftci A, Buyukpamukcu N. Congenital lobar emphysema: diagnosis and therapeutic considerations. *J Pediatr Surg.* 1999;34:1347-51.
4. Keslar P, Newman B, Oh K. Radiographic manifestation of anomalies of the lung. *Radiol Clin North Am.* 1991;29:255-70.
5. Ayed A, Owayed A. Pulmonary resection in infants for congenital pulmonary malformation. *Chest.* 2003;124:98-101.
6. Ghaye B, Szapiro D, Fanchamps J, Dondelinger R. Congenital bronchial abnormalities revisited. *Radiographics.* 2001;21:105-19.
7. 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. *Radio Graphics.* 2004;24:17e.
8. Williams H, Johnson K. Imaging of congenital cystic lung lesions. *Pediatr Respir Rev.* 2002;3:120-7.
9. Imai Y, Mark E. Cystic adenomatoid change is common to various forms of cystic lung diseases of children. *Arch Pathol Lab Med.* 2002;126:934-40.
10. Adzick N, Harrison M, Flake A, Howell L, Golbus M, Filly R. Fetal surgery for cystic adenomatoid malformation of the lung. *J Pediatr Surg.* 1993;28:806-12.
11. Horak E, Bodner J, Gassner I, Schmid T, Simma B, Grässl G, et al. Congenital cystic lung disease: diagnostic and therapeutic considerations. *Clin Pediatr.* 2003;42:251-61.

Correspondencia:
Dr. Héctor Vásquez Paz
E-mail: vaspaz02@latinmail.com