

CARRERA DE MEDICINA

Nombre del Ensayo

ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

Autor

SASKYA NADINE LEÓN LÓPEZ

Curso & Paralelo

CUARTO "B"

Asignatura

FISIOPATOLOGÍA

Fecha

04 – 06 – 2017

Manta- Manabí - Ecuador



ES1saskya leon 04 06 2017

Saskya Nadine León López

INTRODUCCIÓN

El grupo de las malformaciones pulmonares congénitas (MPC), son un conjunto heterogéneo de enfermedades poco frecuentes, entre ellas se encuentra el Enfisema Lobar Congénito, una anomalía que se es caracterizada por presentar una sobredistención de los espacios aéreos de uno o más lóbulos del pulmón.

Es una MPC rara. Su incidencia es de 1:20.000 a 1:30.000 nacimientos (Giubergia 2014), cualquiera de los lóbulos pulmonares puede ser afectados, pero existe una mayor incidencia en la afección al lóbulo superior izquierdo, seguido del lóbulo medio derecho y por ultimo del lóbulo superior derecho.

La etiología de la también llamada hiperinsuflación lobar congénita no es exacta y en la mayoría de los casos no se logra diagnosticar la causa de la enfermedad. Los síntomas suelen aparecer entre el periodo neonatal y los seis meses de edad con una severidad variable (Ulate-Campos, Umaña-Sauma y Soto-Quirós 2010).

Se requiere intervención quirúrgica en el lóbulo afectado en los pacientes que presentan síntomas severos o de inicio en la etapa neonatal. También en la actualidad se utiliza el tratamiento conservador en los niños que presentan síntomas leves o moderados.

ABSTRACT

The group of the congenital pulmonary malformations (MPC), are a heterogeneous set of rare diseases, between them there is the Emphysema Lobar Congénito, an anomaly that is characterized for presenting a overdistension of the air spaces of one or more lobes of the lung.

Is a MPC rare. Its incidence is 1:20,000 to 1: 30,000 births (Giubergia 2014), any of the lung lobes can be affected, but there is a higher incidence in the condition to the left upper lobe, followed by the middle lobe right and finally the right upper lobe.

The etiology of also called hyperinflation lobar congenital is not accurate and in the majority of cases are not achieved to diagnose the cause of the disease. The symptoms usually appear between the neonatal period and six months of age with a variable severity (Ulate-Campos, Umaña-Sauma and Soto-Quirós 2010).

There is needed operation in the lobe affected in the patients who present severe symptoms or of beginning in the stage neonatal. Also in the present is used conservative treatment in children who have mild symptoms or moderates.

ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO (ELC)

El enfisema lobar congénito fue descrito por primera vez en 1932, y se caracteriza porque permite la entrada del aire inspirado, pero durante la espiración el bronquio se colapsa con la subsecuente hiperinsuflación del lóbulo pulmonar afectado que llega a comprimir el resto del tejido pulmonar sano y demás estructuras intratorácicas (Lizardo B y Figueroa López 1991).

El enfisema lobar congénito (ELC) es una malformación pulmonar que provoca un distrés respiratorio como consecuencia de la hiperdistensión que sufre el lóbulo o lóbulos pulmonares afectados (Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos 2014).

Otros nombres con el que se puede referir a esta patología son hiperinflación lobar congénita y el enfisema lobar infantil.

Epidemiología

Su incidencia es de 1:20.000 a 1:30.000 nacimientos. Afecta principalmente al sexo masculino en una relación 2:1, y su ubicación es más frecuente en el lóbulo superior izquierdo, con una frecuencia del 42%, en el lóbulo medio con 35%, en el lóbulo superior derecho se presenta en el 21% de los casos y en los lóbulos inferiores que son afectados en un 2% (Giubergia 2014).

Se ha documentado la presencia de anomalías cardíacas congénitas asociadas al enfisema lobar congénito en un 12 – 14%, entre estas se encuentran el ductus arteriosus¹, defectos del septum atrial e hipertensión pulmonar. Agenesia renal, quistes renales y anomalías de las extremidades se pueden asociar a esta enfermedad (Tural-Kara, y otros 2016).

Etiología

No es exacta y en aproximadamente en la mitad de los no se puede determinar la causa. Aunque está ampliamente aceptado que diversos factores o mecanismos

¹ Es una abertura entre dos vasos sanguíneos que se conectan con el corazón.

pueden intervenir en la aparición de esta patología, entre ellas están:

Obstrucción bronquial intrínseca, es debido a que el soporte cartilaginoso bronquial secundario no tiene una configuración normal, (hipoplásico² y flácido), también puede estar causado por atresia bronquial, broncoestenosis, torsión bronquial; se observan en su máxima expresión en el lóbulo afectado, aunque también se pueden presentar anomalías en el cartílago de todo el árbol bronquial. Afectan a aproximadamente en 35 – 50% de los casos.

Compresión Bronquial Extrínseca, provocada por adenopatías hiliares o mediastínicas, quistes broncogénicos, cardiomegalia y anomalías en vasculatura cardiopulmonar. Está presente en el 15% de los afectados.

Fibrosis Alveolar, puede ser por un defecto congénito, o causado por una infección que resulta en la destrucción alveolar.

Hipoplasia pulmonar, detención del desarrollo pulmonar, lo que conlleva a la disminución del número de alveolos.

Hiperplasia Alveolar Pulmonar, se caracteriza por un número incrementado de alveolos en cada acino teniendo como consecuencia la compresión del pulmón.

La compresión externa por anomalías vasculares.

La infección congénita por citomegalovirus (CMV), ocurre en 0,4 – 2,3% de todos los nacidos vivos y la mayoría presenta secuelas, han sido descritas una variedad de anomalías congénitas, entre ellas el enfisema lobar congénito (Gordon B y Fletcher 2001).

Fisiopatología

El bronquio afectado permite el paso de 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 (Linares 2011), lo que puede llevar a la ruptura de los tabiques alveolares.

² desarrollo incompleto o detenido de un órgano o parte de este.

Dependiendo del volumen que ocupe el pulmón hiperinsuflado el pulmón sano puede ser comprimido debido al movimiento de las estructuras mediastínicas hacia el pulmón no afectado y el funcionamiento de este también puede comprometerse, agravando más el estado del paciente.

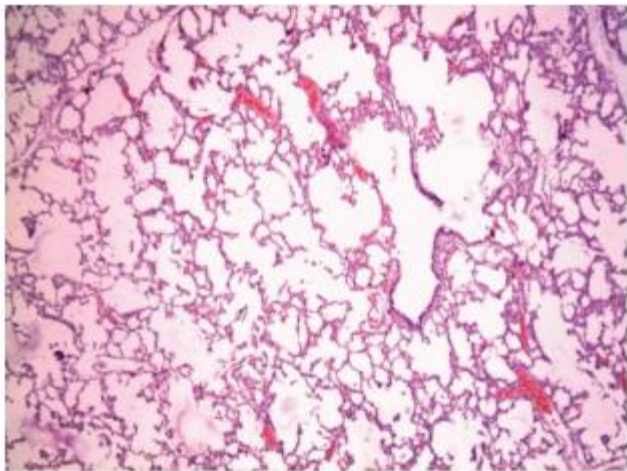
Diferencias entre enfisema pulmonar generalizado y enfisema lobar congénito

El enfisema pulmonar generalizado se caracteriza por la dilatación de los alveolos y la pérdida de elasticidad que se extiende en todo el territorio pulmonar, generalmente aparece en edad avanzada o como consecuencia de otras enfermedades.

En el enfisema lobar congénito el proceso patológico está limitado, en la mayoría de los casos, a un solo lóbulo pulmonar, no aparece de manera concomitante a otras patologías y es característica de las primeras edades de vida.

Anatomía Patológica

El lóbulo en el que se encuentra el ELC está uniformemente distendido hasta el punto



Los sacos alveolares muestran distensión a expensas de eritrocitos extravasados y material proteináceo intraluminal con pérdida de la arquitectura, con sacos alveolares residuales funcionales en el cuadrante superior izquierdo (Mijangos Vázquez y Coronado Aguirre 2011).

de llegar a quintuplicar su tamaño normal. La visión macroscópica muestra un lóbulo pulmonar de aspecto esponjoso y coloración amarillenta, que no disminuye de volumen con la compresión.

Al examen microscópico se pueden hallar dilatación alveolar leve, sin malformación o destrucción de los septos alveolares. En algunos casos los septos interalveolares pueden estar adelgazados o rotos, formando bullas³ de variado tamaño.

³ Espacio de gran tamaño lleno de aire, cuya formación es resultado de la rotura de las paredes alveolares.

Clínica

El enfisema lobar congénito se manifiesta en un tercio de los pacientes durante el primer mes de vida y un 50% después de los 6 meses de vida. Myers describió una clasificación de acuerdo a la edad de inicio de las manifestaciones clínicas:

Grupo I	Enfisema lobar congénito en la infancia
Grupo II	Enfisema lobar congénito sintomático en los niños mayores.
Grupo II	Enfisema lobar congénito asintomático.

Las manifestaciones clínicas que se presentan en los recién nacidos que presentan esta malformación pulmonar congénita son:

- Disnea
- Taquipnea⁴
- Cianosis que generalmente no desaparece con administración de oxígeno.
- Tos
- Sibilancias
- Roncus⁵

Luego del primer mes de vida la sintomatología presente es:

- Disnea
- Taquipnea
- Bronquitis obstructiva recurrente
- Tos crónica
- Neumonías recurrentes
- Y en algunos casos, bajo peso.

En el examen físico se acompaña de signos como abombamiento del hemitórax que se encuentra afectado, hipersonoridad a la percusión, disminución del murmullo vesicular y tonos cardiacos apagados.

Diagnóstico

⁴ Consiste en un aumento de la frecuencia respiratoria por encima de los valores normales.

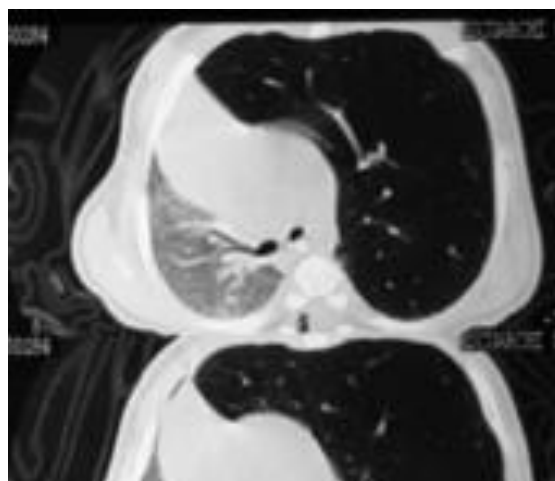
⁵ Ruidos sonoros de carácter continuo (>0,25 s), de frecuencia baja.

Radiografías de tórax, se observará radiotransparencia con una vascularización menor en los lóbulos afectados y atelectasia en lóbulos adyacentes. Si la insuflación es muy grande, se observa aplanamiento del diafragma ipsilateral⁶, aumento de los espacios intercostales, desplazamiento de tráquea y mediastino hacia el lado opuesto (Linares 2011). La radiografía en decúbito lateral, aunque no aporte más información pondrá de manifiesto una hiperlucidez en el lóbulo afectado demostrada por aumento del espacio retroesternal.



Radiografía anteroposterior de tórax de un lactante con ELC (Linares 2011).

Tomografía axial computarizada, si la radiografía de tórax no emite un diagnóstico concluyente, se debe realizar una TAC. Los resultados del lóbulo afectado serán: lóbulo pulmonar hiperlúcido, con desplazamiento contralateral del mediastino.



Desplazamiento del mediastino hacia el lado contralateral con atelectasia del lóbulo inferior izquierdo. Tomografía computada de tórax. (Giubergia 2014).

Ecografía prenatal, desde las 18 semanas de vida intrauterina puede diagnosticarse, aunque no es totalmente certero ya que normalmente aparece como una masa hiperecogénica con quistes en el interior, por lo que resulta complicada una diferenciación de otras malformaciones pulmonares congénitas, puede llegar a parecer incluso una hernia diafragmática.

Resonancia magnética ultrarápida antenatal, diferencia a las malformaciones pulmonares congénitas de la hernia diafragmática, con la que habitualmente se

⁶Relacionado con el mismo lado del cuerpo que otra estructura o un punto determinado.

confunde durante una ecografía prenatal.

Fibrobroncoscopia, se utilizar para descartar la posibilidad de una lesión obstructiva en el bronquio que se encuentra relacionado con el ELC.

Centrigrama de ventilación/perfusión, la ventilación inicialmente esta disminuida en el lóbulo afectado, al culminar el estudio se observa retención de isótopos por atrapamiento de aire en los alveolos del lóbulo afectado.

Diagnóstico Diferencial

Es indispensable diferenciar el ELC de otras patologías que presenten radiotransparencia pulmonar en radiografía de tórax de un recién nacido, en este grupo de enfermedades están:

Hernia Diafragmática, es un defecto posterolateral del diafragma que permite el paso de las vísceras abdominales hacia el tórax, conduce a insuficiencia respiratoria, tiene semejanza al ELC al observarse en una radiografía.

Neumotórax espontaneo, aparece generalmente en el primer día de vida, comúnmente porque el niño nació asfíctico⁷ y se le realizo una reanimación con insuflación de aire en los pulmones.

Quiste pulmonar congénito, es la patología más probable a confundirse con ELC. Estos quistes pueden generar inmediatamente una gran tensión; el cuadro clínico es semejante al del ELC y solo se pueden diferenciar mediante la realización de un examen radiológico.

Enfisema adquirido, puede ser adquirido por obstrucción bronquial intra o extra luminal, una imagen radiográfica es capaz de diferenciar entre ambas patologías.

También puede haber confusión al confundir el diagnostico con las siguientes enfermedades:

- *Malformación adenomatosa quística*, afecta el desarrollo de los alveolos,

⁷ Pertenece o relativo a la asfixia.

estableciendo la formación de quistes, se diferencia del ELC mediante una radiografía de tórax.

- *Quiste broncogénico*, es una malformación congénita broncopulmonar que sucede durante la tercera y cuarta semana de gestación, entre sus síntomas están: dificultades para respirar, distrés respiratorio y disfagia.
- *Neumatocele*, son espacios aéreos con pared fina contenidos dentro del parénquima pulmonar, que presentan manifestaciones clínicas afines al del enfisema lobar congénito.
- *Blastoma pulmonar*, es una neoplasia pulmonar bifásica primaria que pertenece al grupo de los carcinomas sarcomatoides de pulmón, presentan signos respiratorios inespecíficos (tos, hemoptisis⁸ y dolor torácico).
- *Cuerpos extraños*.

Tratamiento

La lobectomía es el tratamiento que habitualmente se realiza a los pacientes con ELC



Lóbulo superior izquierdo con enfisema lobar congénito (Andrade, Ferreira y Fischer 2011).

con síntomas graves. Cuando el deterioro respiratorio es progresivo y severo en los recién nacidos y lactantes se realiza una toracotomía y lobectomía de emergencia.

El inflado excesivo de los pulmones en el ELC puede conducir a “enfisema tensión” y la compresión del pulmón contralateral, y esta condición es más comúnmente confundido con neumotórax a tensión. La mayor preocupación anestésica en este procedimiento es evitar hiperinsuflación del pulmón afectado. Por lo tanto,

se recomienda mantener la ventilación espontánea o ventilación asistida suave hasta que se abre el pecho o se logra el aislamiento de pulmón contralateral (Subramanyam , Costandi y Mahmoud 2016).

⁸ Es la expectoración de la sangre o de esputo sanguinolento procedente de las vías respiratorias.

En el postoperatorio, la mayoría de los pacientes tiene una recuperación favorable, con rápida insuflación compensadora del pulmón remanente. Solo algunos casos han desarrollado un síndrome broncomalácico difuso con sibilancias, espiración prolongada y tendencia a broncoespasmo.

La mortalidad atribuida al tratamiento quirúrgico se considera baja, es alrededor de 11 a 21% en diferentes series (Lizardo B y Figueroa López 1991).

En la actualidad, el tratamiento conservador es el más aceptable en niños asintomáticos de cualquier edad o que presenten síntomas respiratorios leves o moderados, sobre todo si presentan una exploración broncoscópica normal. En estos casos la conducta es la observación y vigilancia estrecha ya que muchos involucionan. El manejo conservador en niños se puede llevar a cabo bajo un seguimiento estricto, dando información sobre el padecimiento y sus complicaciones a los padres, adiestrándolos para identificar datos de alarma. En caso de persistir los síntomas respiratorios, se deberá realizar una lobectomía en forma electiva, evitando mayores riesgos para el paciente (Cruz Anleu, y otros 2009).

CONCLUSIÓN

El enfisema lobar congénito (ELC), es una patología respiratoria poco común que se presenta en recién nacidos y en infantes de hasta seis meses de edad, se caracteriza por una insuflación excesiva. El aire inspirado entra con facilidad en los pulmones, pero durante la espiración los alveolos se colapsan debido a un atrapamiento del aire que provoca una distensión del lóbulo o lóbulos que se encuentren afectados.

Afecta principalmente al género masculino y se ha asociado a enfermedades cardiovasculares congénitas. La etiología es multifactorial y en el 50% de los casos no se detecta el origen de la enfermedad, aunque actualmente se aceptan diversos factores que pueden actuar en la aparición del ELC, entre ellas las más relevantes son las obstrucciones bronquiales por causas intrínsecas y extrínsecas.

Los afectados por esta patología pueden ser asintomáticos o sintomáticos. Las principales manifestaciones clínicas son disnea, taquipnea, cianosis, entre otros. El ELC puede ser diagnosticado antes del nacimiento mediante una ecografía prenatal y en los recién nacidos mediante una tomografía computarizada o una radiografía para descartar la presencia de cualquier otra patología.

El tratamiento que comúnmente se realiza es la lobectomía del lóbulo afectado, aunque actualmente se intenta manejar esta enfermedad con tratamientos conservadores.

BIBLIOGRAFÍA

- Gordon B, Avery, y Mary Ann Fletcher. *Neonatología: Fisiopatología y manejo del recién nacido*. Quinta. 2001.
- Lizardo B, José Ranulfo, y Carlos Figueroa López. «Enfisema Lobar Congénito.» *REVISTA MEDICA HONDURENA* 59 (1991).
- Acitores Suz , Lalinde Fernández , y Lamela Lence. «Enfisema lobar congénito, causa de dificultad respiratoria en un neonato.» *Rev Pediatr Aten Primaria*, 2007.
- Andrade, CF, HPC Ferreira , y GB Fischer. «Malformações pulmonares congênitas.» *The Jornal Brasileiro de Pneumologia* 37, nº 2 (2011): 259- 271.
- Clinica Universitaria de Navarra, Diccionario Médico*. s.f. <http://www.cun.es/diccionario-medico/terminos>.
- Cruz Anleu, I D, J C Marín Santana, M A Islas Salas, y S S Flores Hernández. *Enfisema lobar congénito. ¿Es el tratamiento conservador*. Vol. 49, de *Boletín de pediatría*, 118 - 121. 2009.
- FERRER, S, y I CIARET COROMINAS . «Enfisema Lobar Congénito.» *Anales de Medicina y Cirugía* XLIII, nº 177 (1963).
- Giubergia, Verónica . «Malformaciones pulmonares congénitas.» *Neumología Pediátrica* 9, nº 3 (2014): 88 -94.
- Linares, Marcela. «Malformaciones Pulmonares: Enfisema Lobar Congénito.» *Neumología Pediátrica* 6, nº 3 (2011): 130 - 142.
- Mijangos Vázquez, Roberto, y Salvador Coronado Aguirre. «Enfisema lobar congénito en los lóbulos superior y medio del pulmón derecho en una paciente de 2 meses de edad.» *Boletín Médico del Hospital Infantil de México* 68, nº 4 (2011): 302 - 307.
- ORPHANET. 2013. <http://www.orpha.net/consor/cgi->

bin/Disease_Search.php?lng=ES&data_id=506&Disease_Disease_Search_diseaseGroup=Hernia-Diafragm-tica&Disease_Disease_Search_diseaseType=Pat&Enfermedade(s)/grupo%20de%20enfermedades=Hernia-diafragm-tica-congenita&title=Hernia-.

ORPHANET. 2012. http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=64741.

Portal de información de enfermedades raras y medicamentos huérfanos. 2014. http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=ES&Expert=1928.

Subramanyam , R, A Costandi , y M Mahmoud. «Congenital lobar emphysema and tension emphysema.» *Journal of Anesthesia Clinical* 29 (2016): 17-18.

Tortajada Girbés, M, A Clement Paredes, E García Muñoz, M Gracia Antequera, F Delgado Cordón, y R Hernández Marco. «Hipoplasia pulmonar infantil.» *Anales de Pediatría* 67, nº 1 (2007): 81 - 83.

Tural-Kara, T, H Özdemir, E Çiftçi , y E' İnce . «Congenital lobar emphysema. A rare cause of hypertension.» *Arabia Saudi Journal* 37, nº 7 (Julio 2016): 796-798.

Ulate-Campos, Adriana , María de los Ángeles Umaña-Sauma, y Manuel Soto-Quirós. «Enfisema lobar congénito.» Costa Rica, 2010. 50 - 53.