

No toda dificultad respiratoria es bronquiolitis: Enfisema lobar congénito



Melissa Fontalvo Acosta

Tutor: Luis Moral

CASO CLÍNICO 1

- Lactante de 32 días derivado del Hospital de Elda por cuadro de dificultad respiratoria
- Ingresa por cuadro compatible con bronquiolitis
- A su ingreso en hospital de referencia se realiza radiografía de tórax



ANTE SOSPECHA DE
ENFISEMA LOBAR
CONGÉNITO SE
TRASLADA A HGUA

INGRESO

EXAMEN FÍSICO:

Signos Vitales: FC:130lpm FR: 50rpm, T:36,5

Buen estado general, leve distres respiratorio, con requerimiento de oxígeno por gafas nasales

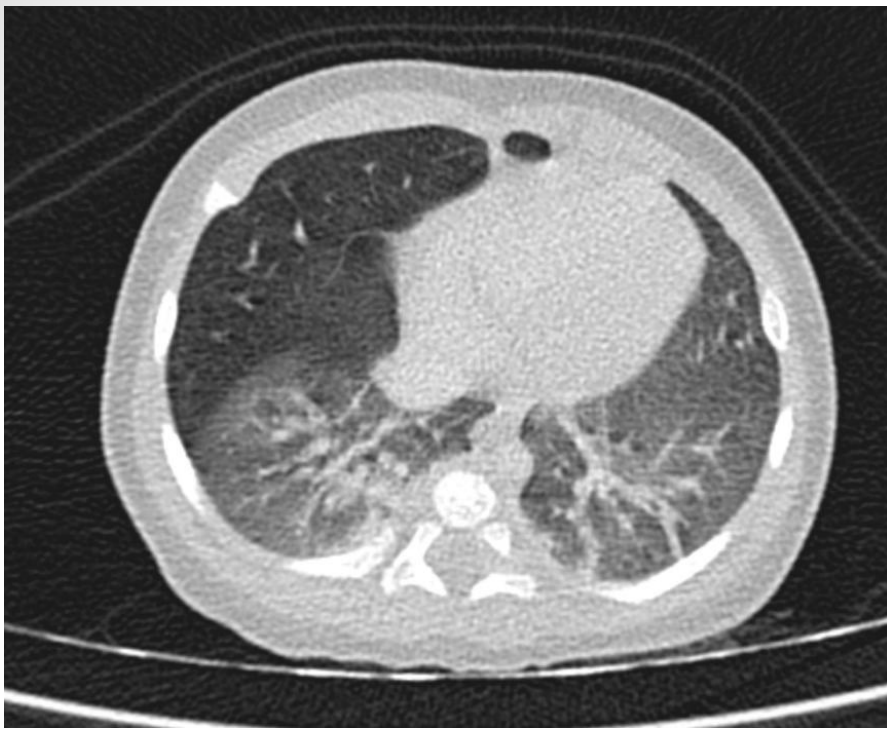
Cardiopulmonar: Leve tiraje subcostal. Hipoventilación en hemitórax derecho, principalmente en ápex con aceptable entrada en base derecha. Buena entrada de aire en hemitórax izquierdo

Resto normal

EVOLUCIÓN:

6-8 DE ABRIL

Situación clínica indistinguible de una bronquiolitis con buena evolución clínica, por lo que se decide seguimiento ambulatorio



Lóbulo medio con signos de atrapamiento aéreo. No obstrucción central evidente. No alteraciones en vía aérea. Produce compresión y desplazamiento de estructuras adyacentes, atelectasias de LS y LI ipsilateral. Desplaza mediastino hacia la izquierda. No se visualiza alteraciones vasculares mediastínicas.

CASO CLÍNICO 2

- Recién nacido de sexo masculino a término de 41+2 semanas de gestación
- Durante Gestación:
 - ✓ **Ecografía prenatal** de la semana 20 sospecha malformación adenomatosa quística pulmonar
 - ✓ **RMN semana 27+6**, asimetría en tamaño y señal del pulmón derecho con respecto al izquierdo, desviación silueta cardíaca hacia lado derecho
 - ✓ **Ecografía semana 35+4**, no se observa patología pulmonar, únicamente ligera hipertrofia cardíaca

- Ingresa para vigilancia durante seis días permaneciendo asintomático en todo momento por lo que se decide seguimiento ambulatorio por Cirugía Pediátrica y Neumología Pediátrica



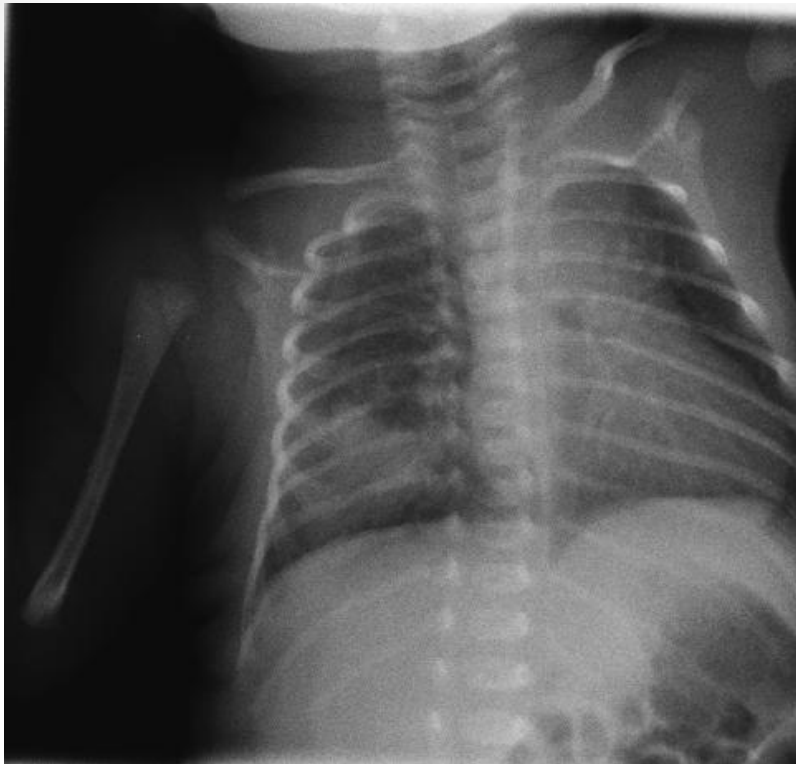
Silueta mediastínica desplazada hacia la derecha,
Leve hipoventilación bilateral
Senos costofrénicos libres



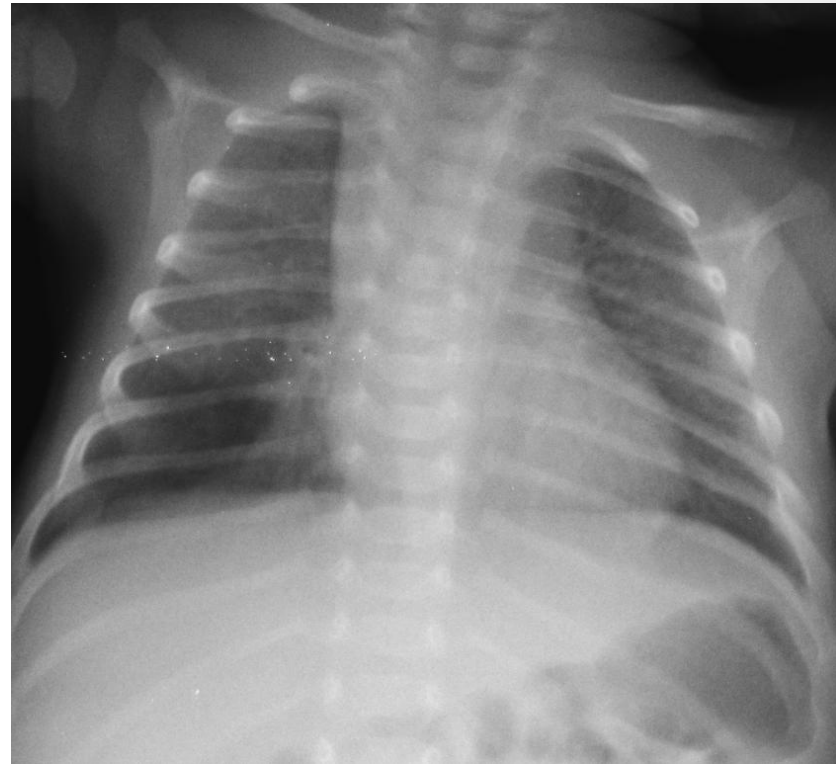
Discreta desviación de la silueta hilio-mediastínica hacia la derecha. El campo medio del hemitórax izquierdo presenta mayor radiolucencia, con desplazamiento de la trama broncovascular del parénquima adyacente

CASO CLÍNICO 3

- Recién nacido de sexo masculino pretérmino de 35 semanas de gestación, primer gemelo
- Ingresa por prematuridad y distres respiratorio leve que evoluciona favorablemente, en el contexto de este cuadro se realiza una radiografía de tórax

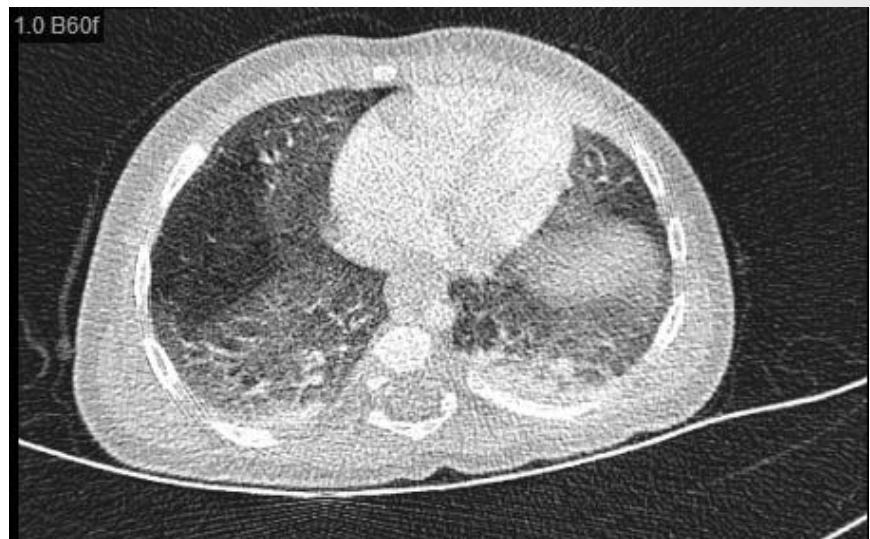
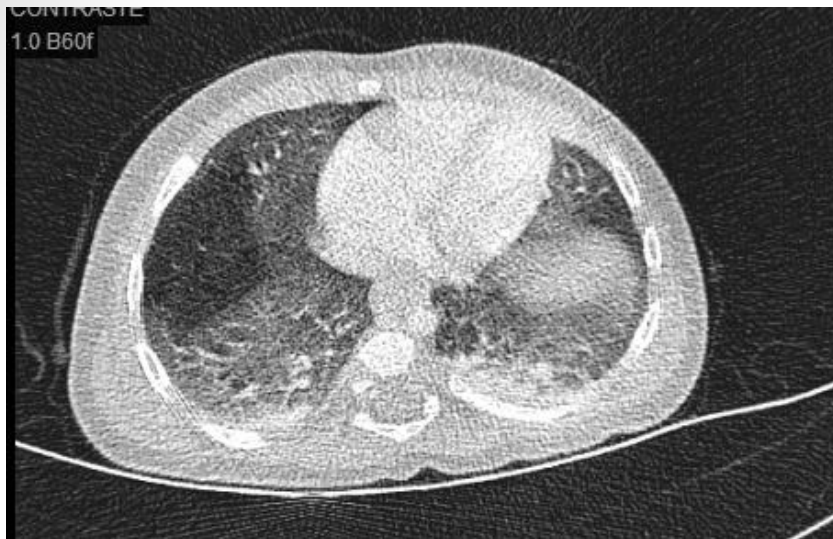


Condensación basal derecha



La zona de condensación basal derecha ha desaparecido, evidenciando actualmente una zona sin vasos, hiperclara

Dado que el paciente queda asintomático se decide control ambulatorio



Hiperinsuflación del segmento lateral del LM, que condiciona leve compresión sobre el segmento medial del mismo y abombamiento posterior de la cisura mayor derecha. No está condicionando un desplazamiento mediastínico significativo. El árbol traqueobronquial es de características normales, sin identificar imágenes sugestivas de compresión bronquial. No se identifican estructuras vasculares anómalas ni imágenes quísticas.

- A los dos meses se realiza fibrobroncoscopia que evidencia una estenosis congénita del bronquio principal izquierdo.
- A los 8 meses de vida se realiza lobectomía media

ENFISEMA LOBAR CONGÉNITO

- Es una malformación pulmonar de las vías respiratorias bajas que se caracteriza por una hiperinsuflación de uno o más lóbulos
- Se le clasifica dentro de las malformaciones pulmonares congénitas junto con la malformación adenomatoide quística, el secuestro pulmonar y el quiste broncogénico
- Actualmente se prefiere el termino:

HIPERINSUFLACIÓN LOBAR CONGÉNITA

Pulmón histológicamente normal, una zona del parénquima pulmonar cuya única alteración es la hiperinsuflación

Patogenia

Obstrucción de los bronquios durante el desarrollo embrionario

EFECTO VÁLVULA



EXTRINSECA

- Anomalías vasculares: anillos vasculares, arteria pulmonar anómala
- Masas intratorácicas
- Adenopatías hiliares o mediastínicas

INTRINSECA

- Defecto de la pared del bronquio: Alteración del cartílago
- Atresia bronquial
- Obstrucción luminal: Granuloma, meconio



Inspiración

Espiración

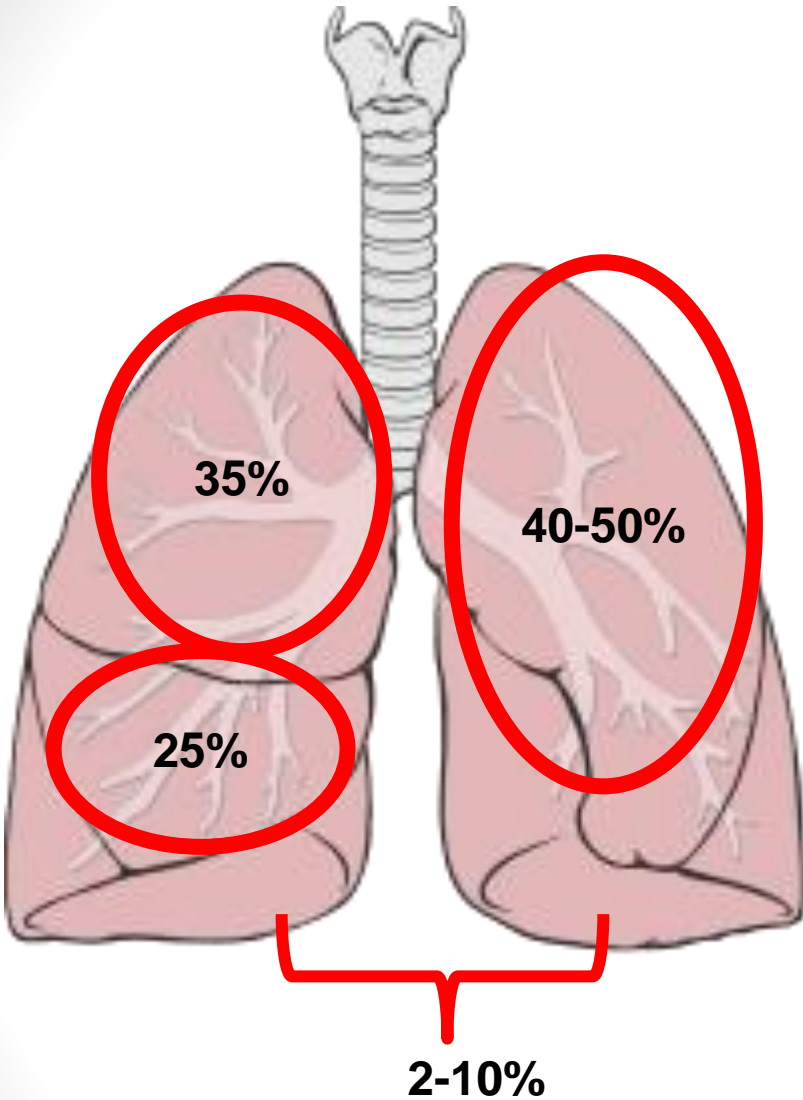
Desplazamiento del mediastino hacia el lado opuesto



Compresión del pulmón normal circundante y contralateral



Sobreexpansión del lóbulo afectado



El enfisema lobar congénito puede asociar otra malformaciones en un 14%-40% de los caso, las **más comunes cardiológicas:**

- Ductus y defectos interventriculares

Otras:

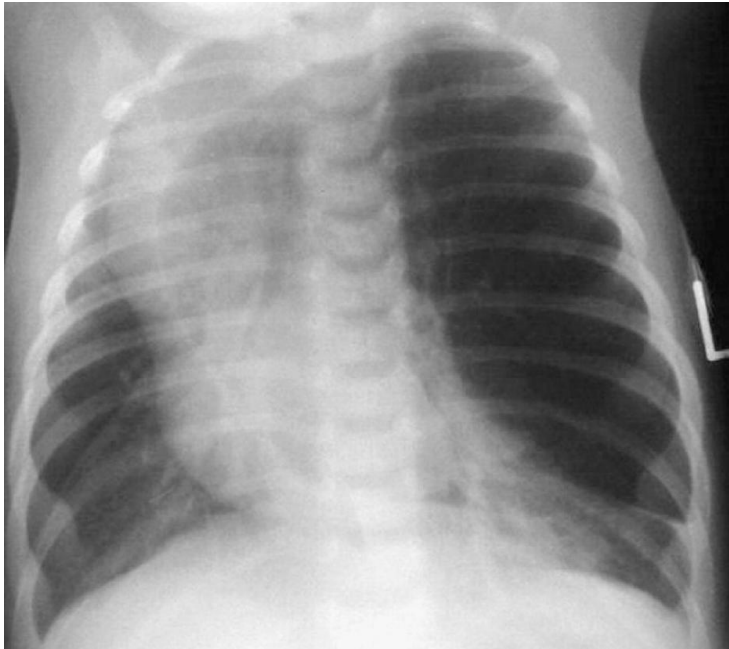
- Hernias diafragmáticas
- Malformaciones renales

Manifestaciones clínicas

- Los síntomas suelen manifestarse:
 - Al nacimiento en el 25%-33% de los casos
 - Durante el primer mes de vida en el 50%
 - Y la mayoría antes del año de edad, siendo infrecuente su manifestación después de los 18 meses
 - Pequeña porción hallazgos casual
- **PERIODO NEONATAL:**
 - Distres respiratorio progresivo, taquipnea, disnea, cianosis tiraje intercostal, y subcostal puede haber abombamiento del hemitórax.
 - En caso más leves taquipnea transitoria
- **DESPUÉS DEL PRIMER MES:**
 - Disnea, bronquitis obstructiva y neumonías recurrente, pobre alimentación y fallo de medro
- **ASINTOMÁTICOS**

Diagnóstico

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX



- Radiolucidez marcada en el área del lóbulo afectado
- Vascularización disminuida lóbulo afectado
- Atelectasia de los lóbulos inferiores respectivos
- Según el grado de hiperinsuflación:
 - Aplanamiento del diafragma, aumento de los espacios intercostales.
 - Desviación de la tráquea y mediastino hacia el lado contrario de la lesión y "herniación" del lóbulo a través del mediastino anterior

TAC DE TÓRAX



- Permite realizar diagnóstico cuando la radiografía no es concluyente.
- Diferencia el enfisema lobar congénito de otras malformaciones pulmonares congénitas.
- Importante para demostrar etiología obstructiva extrínseca.

BRONCOSCOPÍA

- No es necesaria para el diagnóstico , pero puede ser útil para descartar una lesión obstructiva del bronquio cómo causa,

Tratamiento



QUIRÚRGICO O CONSERVADOR

- Clásicamente se ha considerado la lobectomía como tratamiento de elección:
 - Es curativa
 - Indicada en RN o niños con distres respiratorio grave
- **Manejo conservador** es razonable en niños asintomáticos o mínimos síntomas, exacerbaciones respiratorias que se toleran adecuadamente y estabilidad clínica tras resolución



ORIGINAL BREVE

Hiperinsuflación lobar congénita: manejo conservador como alternativa terapéutica

C. Hermoso Torregrosa*, E. Moreno Medinilla, E. Pérez Ruiz,
P. Caro Aguilera y F.J. Pérez Frías

Sección Neumología Infantil, Unidad de Gestión Clínica Pediatría, Hospital Materno-Infantil Carlos Haya, Málaga, España

Recibido el 1 de mayo de 2012; aceptado el 29 de julio de 2013
Disponible en Internet el 23 de octubre de 2013

Manejo conservador, puede seguirse de resolución progresiva del mismo y, a largo plazo, el crecimiento pulmonar suele ser normal, dado que se trata de un parénquima pulmonar normal

Conservative management of antenatally diagnosed cystic lung malformations

Christabella Ng, Joanna Stanwell, David M Burge, Michael P Stanton

Ng C, et al. *Arch Dis Child* 2014;**99**:432–437. doi:10.1136/archdischild-2013-304048

Serie de pacientes comprendidos entre el período 2001-2011 con diagnóstico prenatal de malformación pulmonar congénita y asintomáticos desde nacimiento, que se realizó manejo conservador,

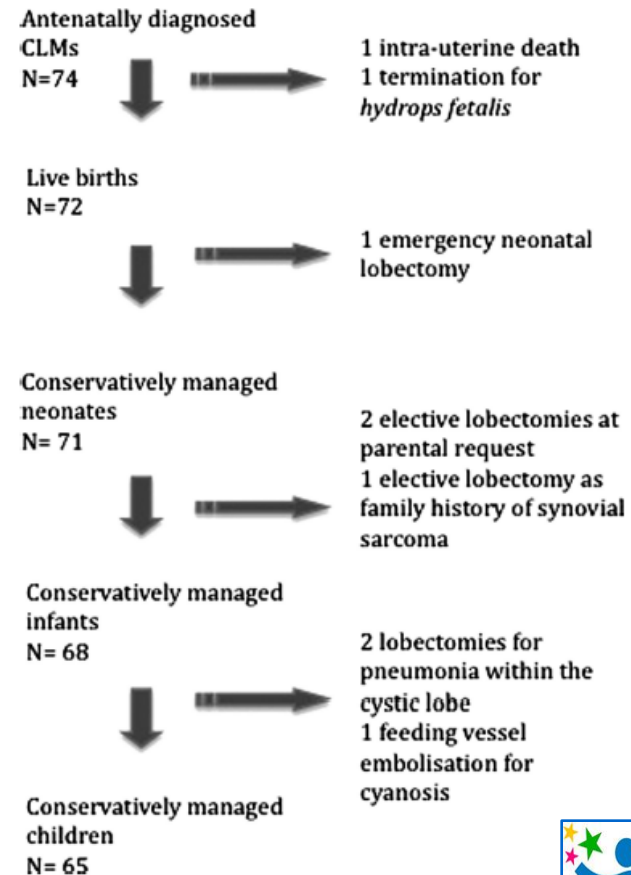


Figure 6 Outcomes of all fetuses with antenatally diagnosed lung malformations from 2001 to 2011.

Morbidity After Elective Resection of Prenatally Diagnosed Asymptomatic Congenital Pulmonary Airway Malformations

Nigel J. Hall, MB BChir PhD,^{1,2} Priscilla P.L. Chiu, MD PhD,¹ and Jacob C. Langer, MD^{1*}

Serie de pacientes comprendidos entre el período 2004-2013 con diagnóstico prenatal de malformación pulmonar congénita y asintomáticos desde nacimiento a los cuales se le realizó cirugía.

TABLE 2—Complications According to Dindo²⁴

Minor complications (n = 11)		Major complications (n = 3)	
Clavien-Dindo Grade I		Clavien-Dindo Grade III	
Prolonged air leak (>48 hr)	3	Chest wall fibromatosis	1
Large pleural effusion	1	Clavien-Dindo Grade IV	
Pneumothorax due to blocked chest drain	1	Tension pneumothorax and unrecognized diaphragmatic hernia	1
Prolonged post-operative fever (>48 hr) ¹	2	Life-threatening late hemorrhage	1
Clavien-Dindo Grade II			
<i>Staph. Aureus</i> bacteremia	1		
Empyema	1		
Post-operative pneumonia ²	2		

¹Spontaneous resolution without antibiotics, delayed discharge for 24 hr in each case.

²Defined as fever and tachypnea with clinical and radiological examination consistent with underlying pulmonary consolidation and treatment course of antibiotics.

Comentarios finales

- El manejo conservador podría ser una opción en pacientes asintomáticos o con mínimo distres respiratorio
- Tener en cuenta el riesgo beneficio de la intervención quirúrgica
- La cirugía en pacientes asintomáticos esta asociado con un incremento significativo de riesgo de complicaciones que en ocasiones pueden ser potencialmente mortales
- Se necesitan estudios multicéntricos prospectivos para aportar evidencia de calidad que permita resolver el dilema

Bibliografía

- Ernst Eber. Antenatal Diagnosis of Congenital Thoracic Malformations: Early Surgery, Late Surgery, or No Surgery? Seminars in respiratory and critical care medicine, volume 28, 2007
- Laura Taqvi, Michael Griksaitis, Katherine Eastham. Not all infantile respiratory distress in winter is bronchiolitis: congenital lobar emphysema, BMJ Case Reports 2011
- C. Hermoso Torregrosa, E. Moreno Medinilla, E. Pérez Ruiz. Hiperinsuflación lobar congénita: manejo conservador como alternativa terapéutica. Anales de Pediatría, volumen 81, 2013
- Christabella Ng, Joanna Stanwell, David M Burge, Michael P Stanton. Conservative management of antenatally diagnosed cystic lung malformations, Arch Dis Child ,2014.
- Nigel J. Hall, Priscilla P.L. Chiu, Jacob C. Langer. Morbidity after elective resection of prenatally diagnoses asymptomatic congenital pulmonary airway malformations. Pediatric Pulmonology, volumen 51, 2016.



GRACIAS

