

11237  
2e1  
135

**BIBLIOTECA CENTRAL**

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Hospital General de México, S.S.

"Unidad de Pediatría"

" E N F I S E M A                    L O B U L A R

  C O N G E N I T O "

T e s i s

Para obtener el título de especialista en:

P E D I A T R I A    M E D I C A

PRESENTA:

Dra. Lilia Ortega Hinojosa

México, D.F.

Febrero 1987

**TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

## CONTENIDO.-

	Pag
Introducción .....	1
Sinonimia .....	4
Definición .....	4
Historia .....	4
Frecuencia .....	5
Etiología .....	7
Manifestaciones clínicas .....	9
Diagnóstico .....	11
Diagnóstico diferencial .....	14
Anatomía patológica .....	18
Tratamiento .....	19
Caso clínico .....	23
Discusión .....	37
Conclusiones .....	39

INTRODUCCION.-

La insuficiencia respiratoria, es una entidad nosológica que se presenta frecuentemente en la etapa del recién nacido, constituye un reto en su abordaje diagnóstico y terapéutico para el clínico que asiste a éstos niños, las causas más comunes son: La enfermedad de membrana hialina, el síndrome de aspiración de líquido amniótico meconial y la taquipnea transitoria del recién nacido; sin embargo existen muchas otras causas de origen pulmonar y extrapulmonar; dentro de las menos frecuentes, se encuentra el enfisema lobular congénito (ELC).<sup>(1)(2)</sup>

En México la incidencia del ELC no es conocida, en la revisión de la literatura sajona, se reporta la presencia de seis casos por año.<sup>(3)</sup> En la unidad de Pediatría del Hospital General de México, de la secretaria de salud, cuya existencia data de 23 años y la que hasta antes del sistema de 1985, contaba con una unidad de Ginecobstetricia, de las más importantes de la ciudad de México, con un promedio anual de diez mil nacimientos, lo que hacía del síndrome de distress respiratorio un cuadro frecuentemente observado por los médicos en ésta unidad, llama la atención que

no exista reporte alguno por escrito, de la presencia de ésta patología, lo que hace de ésta publicación el primer caso reportado en la unidad de Pediatría.

En nuestro medio, la aparente rareza de ésta entidad, es contradictoria con los reportes de otros países, lo que nos invitó a profundizar en el tema, e intentar difundir los conocimientos que de éste padecimiento existen, con el fin de lograr una detección temprana y un tratamiento oportuno de los menores aquejados por éste mal.

Se realizó la revisión de la bibliografía nacional e internacional, principalmente de los últimos cinco años, utilizando la terminal de computadora del I.S.S.S.T.E. y visitando las principales bibliotecas con literatura pediátrica, en la ciudad de México, D.F.

Este padecimiento se publicó a partir de 1932,<sup>(4)</sup> desde entonces se han venido describiendo múltiples casos, refiriéndose desde 1945 como tratamiento de elección la Lobectomía.<sup>(5)</sup>

El curso de ésta enfermedad puede ser fatal, si no se reconoce y se trata oportunamente;<sup>(6)</sup> el mejor medio de diagnóstico sigue siendo la clínica, apoyada en la radiografía del tórax,<sup>(6)(7)</sup> su manejo debe ser multidisciplinario, formando parte importante del mismo: El cirujano pe

diatra, el neonatólogo, el cirujano neumólogo pediatra y el terapeuta.

Se presenta en ésta tesis, un caso representativo - de ELC atendido en la unidad de pediatría, del Hospital General de México, S.S., con diagnóstico clínico, radiológico e histopatológico de enfisema lobular congénito.

## ENFISEMA LOBULAR CONGENITO

### SINONIMIA.-

Enfisema Lobar congénito

Enfisema lobular infantil

Enfisema unilobular idiopático

Enfisema obstructivo unilobular

Enfisema hipertrófico localizado

### DEFINICION.-

Entidad patológica bien caracterizada, que produce in suficiencia respiratoria en el recién nacido y en el lac tante menor, por deflación pulmonar disminuida, generalmen te secundaria a la disminución segmentaria en la elasticidad pulmonar, o a defectos estructurales de las vías aéreas inferiores, las cuales se cierran anormalmente cuando es tán rodeadas por presiones pleurales positivas, ocasionando un mecanismo de válvula que da como resultado sobredis tensión pulmonar progresiva, habitualmente afecta un solo lóbulo. (8)

### HISTORIA. -

El primer caso de éste padecimiento fué descrito por

Nelson en 1932, llamándolo "Enfermedad quística pulmonar congénita", (4) pero fué hasta 1945 cuando Gross y Lewis, instituyen el tratamiento quirúrgico con éxito, por medio de Lobectomía. (5)

#### FRECUENCIA.-

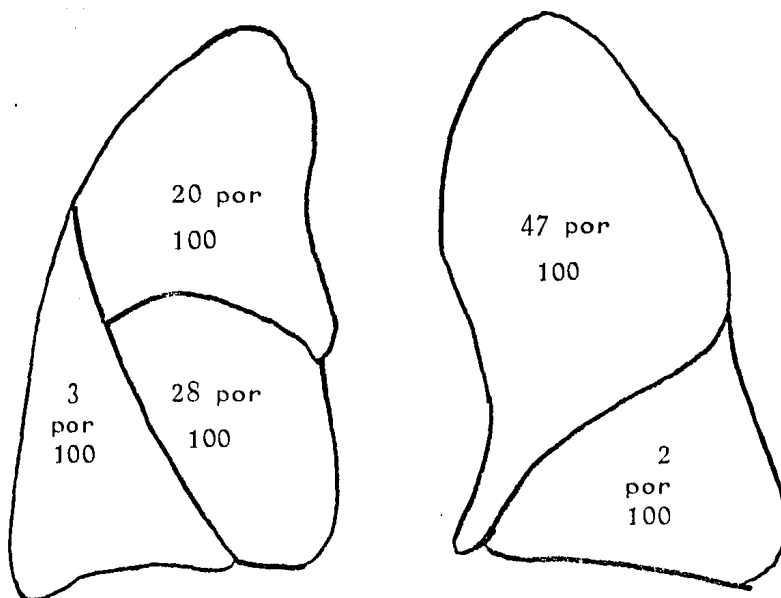
La incidencia de ésta entidad es difícil de determinar, hasta 1967 se comunican en la literatura 166 casos de ELC. (9) En los últimos cinco años se han reportado un promedio de seis nuevos casos por año, únicamente en la literatura sajona. (3)

Es tres veces más frecuente en varones, (10) incidiendo más en la raza blanca; (11) raro en prematuros; (6)(11) se asocia en un 15% a cardiopatía congénita, de ésta las más frecuentes son: La persistencia del conducto arterioso y los defectos del septum ventricular. (6)(9)(10)

Tiene ocurrencia familiar y se han referido en la literatura varios casos de la presencia de ELC en la madre y años después en su hijo. (12)

El lóbulo superior izquierdo es el que se afecta con mayor frecuencia y de éste su segmento apical posterior. Ocupa el segundo lugar el lóbulo medio derecho. (7)(10)(13)  
(14)





Distribución porcentual del enfisema  
lobular congénito. (14)

## ETIOLOGIA.-

Es poco clara, en más del 50% de los casos no se ha logrado determinar, aún después del examen anatomopatológico. (6)(10)

Existen muchas causas hipotéticas, la referida con mayor frecuencia es la hipoplasia del cartilago del bronquio, que produce colapso bronquial dinámico; también se ha invocado lesión bronquial por: Torción, compresión vascular extrínseca y atresia, existiendo en todos los casos el común denominador de obstrucción parcial del bronquio. (9)(12)(13)

En lo que no hay duda es que su presencia es congénita, ya que el inicio de los síntomas es temprano, al nacimiento o poco después.

Algunos autores dudan que la obstrucción bronquial por si sola, sea la causante de una enfermedad tan avanzada, dada la corta edad en que se manifiesta; opinan que debe existir una alteración predisponente en el parénquima pulmonar. La persistencia de la sobredistensión lobular con el bronquio abierto, señala que existe también pérdida de la elasticidad pulmonar lo que dificulta su retorno a la forma original, favoreciendo la sobredistensión. Han sugerido: Displasia fibrosa, hiperplasia al

veolar, hipoelastosis constitucional, atrofia parietoalveolar, megalveolosis, etc. (6) (10) (15)

Desde el punto de vista histoquímico se ha encontrado una anomalía intrínseca del cartílago bronquial, Binet y cols. refieren una falta relativa de ácidos hialurónico y condroitinsulfúrico. (16)

Regresando a la teoría de la alteración congénita del cartílago bronquial, Binet y cols., han demostrado que puede estar restringida a un solo lóbulo, y cuando ésta se encuentra generalizada, se asocia a bronquiectasia además del enfisema ya citado. Se han referido varias alteraciones del cartílago bronquial: Hipoplasia, aplasia o flacidez. (11)(16)

Las anomalías mencionadas del cartílago se ven en su máxima expresión en el lóbulo afectado, sin embargo pueden ser reconocidas en todo el árbol traqueobronquial. (11)

El enfisema lobular por obstrucción parcial intraluminal, puede estar determinado por la presencia de exudado inflamatorio o moco, que desencadena un mecanismo de válvula de retención, que permite la entrada del aire durante la inspiración, cuando el bronquio está dilatado por efecto de una presión pleural subatmosférica,

pero obstruye la salida del mismo cuando las presiones pleurales son superiores, como sucede durante la espiración. (8)

Definitivamente, el ELC no puede ser atribuido exclusivamente a una sola causa, depende de lesión alveolar primaria, obstrucción bronquial o ambas causas. (14)

Cuando la compresión extrínseca es la causa de la disminución de la luz bronquial, por lo regular depende de compresión vascular y de ésta la más frecuente, es la realizada por la arteria pulmonar anómala sobre el bronquio principal izquierdo y/o del intermedio derecho; (14) otras causas pueden ser: Masas mediastínicas, como quistes broncogénitos, o persistencia del conducto arterioso. (10)

#### MANIFESTACIONES CLINICAS.-

El ELC, es causa de un síndrome de insuficiencia respiratoria en el recién nacido y en el lactante menor, la edad en que se manifiestan las alteraciones guarda relación estrecha con la severidad del problema, a menor edad mayor gravedad. (7)(14)

Los síntomas suelen aparecer en el periodo neonatal, más de la mitad de los niños desarrollan el cuadro

clínico dentro de los primeros días de vida extrauterina, la gran mayoría de los pacientes presentan los síntomas entre la primera y cuarta semana, <sup>(6)(7)</sup> solo un 5% lo hace hasta los cinco-seis meses, raramente permanecen asintomáticos hasta la edad escolar o incluso después. <sup>(16)</sup> 12% presentan una condición verdaderamente crítica previa a la instalación del tratamiento. <sup>(11)</sup>

En los casos más graves la insuficiencia respiratoria es ya evidente en los primeros minutos de nacido. <sup>(10)</sup>

En los antecedentes perinatales no se encuentran: historia de enfermedad materna o de trauma obstétrico importante. <sup>(6)(15)</sup>

El curso clínico es variable, puede ser insidioso o rápidamente progresivo, <sup>(11)</sup> la insuficiencia respiratoria suele precipitarse con los estímulos externos como son: la ingesta de alimentos o el llanto. <sup>(6)(11)</sup>

En el recién nacido, el cuadro clínico puede manifestarse en forma insidiosa, con poca expresión clínica, sin embargo, si hay sintomatología de dificultad respiratoria el pronóstico es grave y una vez diagnosticado el tratamiento quirúrgico debe instituirse inmediatamente a fin de evitar la muerte. <sup>(14)</sup> Otro factor pronóstico, además de la edad es el grado de hiperinflación del lóbulo afectado. <sup>(8)(17)</sup>

Los síntomas predominantes en el paciente con enfisema lobular congénito son: Taquipnea, jadeos, espiración quejumbrosa, disnea, tos, disfonía, cianosis progresiva, aleteo nasal, politiros, taquicardia, disociación toraco abdominal, retracción xifoidea y en el lado enfisematoso, el tórax se encuentra abombado. (6)(10)(11)

Los síntomas pueden manifestarse en forma continua o intermitente. (11) Las retracciones intercostales, según Shaw, están relacionadas con distorción y rechazamiento de los bronquios de los segmentos normales, ocasionados por compresión del lóbulo alterado. (6)

Si bien, no hay un cuadro clínico uniforme, los signos de la exploración física son algo más constantes e incluyen: Hiperresonancia a la percusión, paradójicamente los ruidos respiratorios y el murmullo vesicular están disminuidos y el choque de la punta está desplazado hacia el lado contralateral. (6)(14)

En algunos casos el cuadro descrito anteriormente se puede acompañar de zonas de atelectasia, tanto en el lado enfermo como en el opuesto. (10)

#### DIAGNOSTICO.-

La radiografía del tórax, es indudablemente el mejor

apoyo para integrar el diagnóstico de ELC.<sup>(14)(18)</sup> Los signos del ELC, en las placas de rayos X, están bien documentados y consisten en hiperaereación del lóbulo afectado, el aspecto radiográfico de éste va desde una opacificación alveolar homogénea, hasta un reticulado difuso o hiperlucencia generalizada; lo antes mencionado, depende de que al nacimiento, en el lóbulo dañado puede quedar atrapado líquido pulmonar,<sup>(3)(10)</sup> que va a dar el aspecto de una masa densa y homogénea y que puede persistir si existen atresia u obstrucción bronquial completa, pero si la obstrucción es solo parcial, el líquido pulmonar es sustituido por aire y entonces, produce el aspecto clásico que es la radiolucencia difusa y la visualización de los vasos pulmonares, en la periferia del área radioluciente; esto último requiere de un examen cuidadoso con lupa o de ampliación radiográfica.<sup>(10)(19)</sup>

El observar trama broncovascular en la zona radiolúcida comprueba que se trata de tejido pulmonar y descarta otras entidades patológicas como el quiste pulmonar y el neumotórax a tensión.<sup>(7)(14)</sup>

En la radiografía lateral del tórax, la radiolucidez del mediastino anterior sugiere hernia pulmonar,<sup>(14)</sup> la que está formada por el desplazamiento de los lóbulos su

periores a través del mismo, hacia la parte superior del hemitórax contralateral; que de no tratarse, origina atelectasias del pulmón sano, produciendo dificultad respiratoria progresiva y muerte. (10)

También la ausencia de reborde pulmonar, favorece el diagnóstico de ELC. (3)

Existen atelectasias de los lóbulos ipsolaterales no comprometidos, causadas por el aumento progresivo del volumen del lóbulo enfisematoso, con desviación del corazón y del mediastino hacia el lado sano, hay además abattimiento del diafragma del hemitórax afectado. (10)

La broncoscopia es un método de diagnóstico muy controvertido, considerándose de máxima importancia por algunos autores e innecesaria y dañina por otros; de realizarse ésta, ha de efectuarse en el quirófano y con el equipo quirúrgico preparado para llevar a cabo la toracotomía de urgencia. (3)(6)(7)

La fluoroscopia es otro recurso de diagnóstico útil para descartar el enfisema no obstructivo; en el caso de enfisema obstructivo, muestra desviación del mediastino hacia el lado enfisematoso en la inspiración y al contralateral en la espiración, con limitación del movimiento diafragmático en el lado afectado. (7)



No se ha reportado útil la práctica de la broncografía, biopsia, u otro estudio para establecer el diagnóstico de ELC. (6)

Recientemente, la tomografía axial computarizada está ganando adeptos para establecer el diagnóstico, y según Pardes y cols. ayuda a establecer la etiología del ELC. (20)

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.-

El enfisema lobular congénito en principio, deberá ser diferenciado de los padecimientos capaces de originar distress respiratorio en el recién nacido y en el lactante; una vez tomada la radiografía torácica en sus dos proyecciones, el diagnóstico diferencial se encausará hacia los padecimientos que dan lugar a enfisema, tratables quirúrgicamente, que distienden parte del tejido pulmonar y rechazan al mediastino como son: Neumotórax a tensión, tapón mucoso, quistes, hernia diafragmática, fibrosis quística del páncreas. (3)

Mención especial merece el diagnóstico diferencial con el neumotórax hiperbárico, dado que la conducta terapéutica es diametralmente opuesta, ya que la instalación de sonda de drenaje pleural, tratamiento de elección para el neumotórax, produce resultados desastrosos en el -

enfisema. (3) El neumotórax a tensión puede también desplazar la pleura mediastínica y simular una herniación del mediastino anterior, (10) sin embargo en la zona dañada no presenta imagen broncovascular, (6) y el reborde pulmonar está presente, evidenciándose líneas de pleura visceral. (10) En casos discutibles es útil la placa radiológica en decúbito lateral, en la que se acentúa el neumotórax al aumentar la separación entre la pleura parietal y la visceral, cuando el lado con problemas se coloca en posición superior. (3)(10)

Quizá de la misma importancia es la obstrucción bronquial intrínseca, secundaria a la presencia de tapón de moco, radicando su interés, en la preservación del tejido pulmonar. No es posible la diferenciación clínica ni radiológica con el ELC, motivo por el cual se acepta y recomienda por algunos autores la broncoscopia previa a la toracotomía. (3)

La atelectasia con enfisema compensatorio se confunde comúnmente con el ELC, sin embargo el pulmón primariamente atelectasiado, aparece en la radiografía más radiopaco y el enfisema compensatorio que provoca, no tiene la forma abalonada, ni la apariencia trasluciente, no da lugar a colapso de los otros lóbulos del mismo pulmón, no

aplana el diafragma ipsilateral, como el ELC y además re trae al mediastino. (3)(6)(10)

En los casos dudosos, la fluoroscopia torácica o las placas radiográficas en inspiración y espiración muestran una motilidad normal del hemidiafragma ipsolateral con en fisema compensador. (7)(10)

El enfisema obstructivo regional, es un síndrome en fisematoso progresivo, secundario a la obstrucción parcial de las vías aéreas, ocasionado por la producción de secreciones viscosas, secundarias a infección respiratoria aguda; se diferencia del ELC, por la presencia de fiebre y demás signos de infección, así como por la respuesta a la terapia conservadora con fisioterapia pulmonar, aspiración de secreciones, broncodilatadores y antimicrobianos. (6)(11)

La llamada malformación adenomatoide quística pulmonar, es lesión poco frecuente, consistente en abundantes quistes en el parénquima pulmonar, que suele infectarse, con formación de empiema; la radiografía de tórax muestra opacidad del lado de la lesión, con espacios radiolúcidos irregularmente esparcidos, sin trazos broncoalveolares. - Desplaza al corazón a el lado opuesto. (3)(10)(11)(14)

El quiste congénito multiloculado puede ser indistin

guible del ELC, es bastante más raro, con incidencia de un caso por año, en las radiografías del tórax no existen trazos vasculares pulmonares en las áreas radiolucentes. (6)(10)(11)

El interés de distinguir estas dos últimas entidades con el ELC, es puramente académico, ya que las tres requieren de tratamiento quirúrgico. (10)

En el recién nacido, el padecimiento que más frecuentemente requiere asistencia quirúrgica por insuficiencia respiratoria es la hernia diafragmática, cuya incidencia anual en los últimos cinco años es de 16 casos (equivalente a un caso por cada cuatro mil recién nacidos vivos). - Es causa importante de mortalidad infantil, suele asociarse a otras anomalías congénitas, en todos los sistemas orgánicos como son: Hidrocele, cardiopatías, etc. El lado izquierdo es cinco veces más afectado, el diagnóstico suele hacerse al encontrar asas intestinales llenas de gas - en el tórax, con abdomen deprimido, ausencia del hemidiafragma izquierdo y ruidos peristálticos en el hemitórax afectado. En algunos casos se puede requerir de la realización de serie esófago-gastro-duodenal (SEGD), a fin de establecer el diagnóstico. (3)(6)(14)

La fibrosis quística del páncreas es una enfermedad

hereditaria que se manifiesta en los niños y en los adolescentes debida a una disfunción generalizada de las glándulas exócrinas; produce con frecuencia neumopatía crónica progresiva, secundaria a obstrucción bronquial y bronquilar, por secreción anormal, viscosa y tenaz que provoca enfisema obstructivo generalizado y no localizado a un hemitórax y mucho menos a un lóbulo como en el ELC; por tanto no existe desviación del mediastino. (16)

El diagnóstico se basa fundamentalmente en cuatro puntos: 1) Aumento en la concentración de electrolitos en el sudor, 2) Disminución de las enzimas pancreáticas, 3) infección pulmonar crónica y 4) Historia familiar. (16)

#### ANATOMIA PATOLOGICA.-

Hallazgos macroscópicos: El lóbulo pulmonar enfisematoso muestra distensión masiva y uniforme, con superficie lisa, de color rosa pálido, que al corte da la apariencia que crepita. No se colapsa a pesar de seccionarse el bronquio y dejarle abierto. (6)(10)

Como ya se mencionó, los lóbulos pulmonares superior izquierdo y medio derecho son los más afectados, el porque de ésta distribución no se conoce con certeza, se han invocado varias teorías, ninguna satisface completamente, dos son las más aceptadas: Fisher afirma que en los lóbulos -

pulmonares superiores la fuerza espiratoria es menor, para Howart se debe al número de subdivisiones bronquiales en ambas partes de los pulmones. (6)(21)

Hallazgos microscópicos: Cuando la causa del enfisema es la hipoplasia del cartílago bronquial, al estudio histopatológico, se aprecia la ausencia de los cartílagos en los bronquios de tamaño medio y solo placas de cartílago en los grandes bronquios. (6)(8)(10)

Vale la pena remarcar que en un 50% de los casos solo se encuentra distensión alveolar corroborándose el enfisema sin demostrar daño estructural; no se determina una causa que pueda justificar el problema. (18)

#### TRATAMIENTO.-

El tratamiento de los pacientes con ELC depende de dos parámetros básicos: Grado y evolución de la insuficiencia respiratoria y del enfisema, valorados éstos datos clínica, bioquímica y radiológicamente. (3)(6)(14)

El tratamiento de éstos niños oscila de la vigilancia estrecha, tratamiento conservador, a lobectomía de urgencia. (17)

La lobectomía electiva es en forma ideal el tratamiento de elección, sin embargo la insuficiencia respiratoria

grave es indicación de tratamiento quirúrgico de urgencia.

(14)(17)

El tratamiento conservador queda restringido para pa-  
cientes eupnéicos o con ataques benignos, (14) En quienes -  
no se ha referido neumotórax, ni atelectasias del lóbulo a  
fectado, sin embargo, en relación a éste tratamiento con-  
servador se refiere que el 50% de los pacientes mueren por  
insuficiencia respiratoria progresiva, generalmente secun  
daria a infección, y el 75% de los sobrevivientes tienen en  
fisema persistente. (6)(11)

En la etapa del recién nacido, Leape y Longino infor-  
man que sin intervención quirúrgica el 100% de los neona-  
tos con sintomatología murieron. (14)

El tratamiento del lóbulo afectado, mediante aspira-  
ción con aguja ha sido condenado por la gran mayoría de los  
autores, ya que ocasiona neumotórax hiperbárico que agrava  
la insuficiencia respiratoria y causa la muerte rápidamente,  
(14) únicamente Kargold y Baker en 1954 y recientemente  
Eigen y cols. apoyan éste tipo de manejo con el argumento  
de que al complicarse con neumotórax, colocan sonda pleural  
y los pacientes mejoran, sin embargo suele no haber tiempo  
para ésto último. (14)(25)

La mortalidad quirúrgica es baja, Murray en 1967 la

refiere en 7%, influyendo en ella alteraciones adicionales como cardiopatía congénita, neumotórax postoperatorio, infección severa y daño cerebral. (6)(9) En 1982 Frenkner la reporta nula y sin complicaciones postoperatorias mayores. (10)(22)

La complicación más frecuente es la infección del tracto respiratorio llegando a alcanzar un 15 a 20%. (10)

Los pacientes tratados por lobectomía están libres de síntomas respiratorios, crecen y se desarrollan en forma normal, sin aumento en la frecuencia de infecciones respiratorias. (6)(22)

En los niños en los que se decidió tratamiento conservador, las características radiográficas no se modificaron ni mejoraron en la niñez ulterior, y en ellos sí se reporta elevada incidencia de infección de vías aéreas. (14)

La resección pulmonar es raramente practicada en la edad pediátrica; las malformaciones congénitas son de las pocas indicaciones y una de las más comunes es precisamente el ELC. (23)

Los efectos de la función pulmonar posterior a la lobectomía en neonatos y lactantes ha sido muy controvertida (17) y recientemente se ha publicado que hay incremento de volumen pulmonar en el lado operado.



Se ha estimado la pérdida de la función pulmonar por lobectomía en promedio del 8 al 20% , no revelándose anormalidades al examen físico ni en las placas de rayos X. (22)(24)

El aumento del volumen pulmonar posterior a la lobectomía probablemente se debe a multiplicación alveolar, crecimiento del tamaño del alveolo o ambos. (22)

El crecimiento y desarrollo de los niños a quienes se les practicó lobectomía, no difiere al de sus compañeros sanos. (22)

## CASO CLINICO.-

Masculino producto de primera gesta, embarazo a término, de curso normal, sin control prenatal y negando antecedentes de importancia. Madre de 16 años, embarazo consecuencia de violación. Trabajo de parto espontáneo, con 19 horas de duración, presentación pélvica, indicándose operación cesárea, la que se llevó a cabo sin complicaciones bajo bloqueo peridural, ruptura de membranas artificial en el momento del nacimiento, líquido amniótico de características macroscópicas normales. Placenta sin anomalías.

Recién nacido masculino, a término, 37-38 semanas de gestación según esquema de Ballard, peso de 2 475 grs, llanto espontáneo, calificado con Apgar 7-8 al minuto y cinco minutos respectivamente. Bien conformado, sin malformaciones congénitas aparentes; SOMATOMETRIA: Talla 48 cms., perímetro cefálico: 34 cms, perímetro torácico 31 cms, abdominal 29 cms, pie 7.5 cms; Frecuencia cardiaca 140 por minuto, Frecuencia respiratoria: 40 por minuto.

Exploración física en sala de partos: Normal, a excepción de equimosis en cadera y muslo derechos.

A las ocho horas de vida, se observa: Decaído, quejumbroso, con pobre respuesta a los estímulos externos, en -

campos pulmonares se escuchan escasos estertores transmitidos en ambos hemitóraces. Se decide manejo en incubadora, ayuno y soluciones parenterales. Presenta una evacuación considerada como "anormal", se inicia manejo con gentamicina.

A las 18 hs de nacido se encuentra hipotérmico, con datos de insuficiencia respiratoria leve, Silverman/Andersen (S/A) de 3, caracterizado por: Retracción xifoidea, disociación toracoabdominal y tiros intercostales bajos; presentando además acrocianosis; que persisten a pesar de lograr una temperatura corporal normal. Al cumplir las 24 horas se encuentra en malas condiciones generales, con respuesta exagerada al manejo, Moro exaltado, continúa con insuficiencia respiratoria leve, palidez de tegumentos + a ++, fontanela anterior hipertensa, pupilas con respuesta lenta a la luz, los campos pulmonares se auscultan hipoventilados, con estertores finos diseminados de predominio izquierdo. Se considera la posibilidad de sepsis y de encefalopatía hipóxico-isquémica-traumática, dándose por tanto manejo con dexametasona, feno barbital y furosemide, éste último en dosis única, se agrega como segundo antimicrobiano ampicilina.

Se efectúa punción lumbar en segundo espacio, obte

niéndose líquido cefalorraquídeo de características normales, con presión aumentada. Se toma biometría hemática.

Las siguientes cuarenta y ocho horas la cursa estable, sin modificarse su insuficiencia respiratoria, a los cuatro días de edad sus condiciones generales son aceptables, se suspende dexametasona y el fenobarbital, continúa con S/A de 1-2, con estertores finos abundantes de predominio izquierdo.

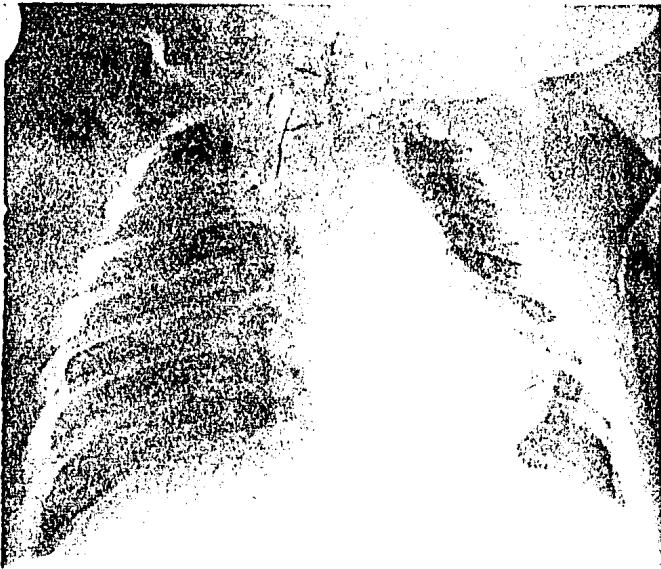
Se inicia la vía oral, se solicita estudio radiológico de tórax en sus dos proyecciones; al movilizar al niño para realizarlo, por no contarse con aparato portátil, se agravan sus condiciones generales, aumentando el compromiso respiratorio, alcanzando S/A de 4, presentando taquipnea y taquicardia importantes, por lo que nuevamente se maneja con furosemide y se deja en ayuno. Cuatro horas después los signos de gravedad desaparecen, persistiendo con insuficiencia respiratoria leve, S/A de 2, sin embargo, hay aumento de los estertores en ambos campos pulmonares y se encuentra quejumbroso; colocándose bajo campana de oxígeno.

Las placas de tórax posteroanterior y lateral muestran hiperventilación derecha con desplazamiento persistente de la imagen cardíaca hacia la izquierda. En la proyec

ción lateral se confirma éste dato, observándose además abatimiento diafragmático derecho.

En algunas tomas se identifica herniación del pulmón derecho hacia la izquierda y también desplazamiento de la tráquea y bronquios hacia atrás. La parrilla costal y la columna vertebral dentro de límites normales. El tamaño del área cardiaca es normal.

Se sospechó el diagnóstico de ELC y se intentó el traslado a otro hospital.



Telerradiografía de tórax, tomada a los cuatro días de edad. (Ver descripción en párrafo anterior)

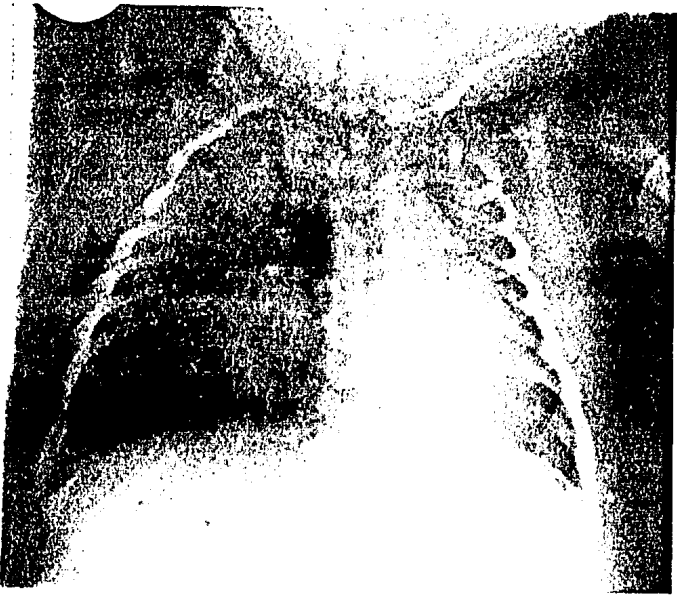


Placa radiográfica de tórax, tomada en posición lateral  
a los cuatro días de vida. (Ver Texto)

Al quinto día de vida sus condiciones generales son mejores, el problema respiratorio menor, la respuesta a los estímulos externos adecuada, por lo que se reinicia la vía oral, se toma control radiográfico y se programa para el día siguiente a broncoscopia en otra unidad hospitalaria, sin embargo, el paciente empeora, por lo que no puede realizarse, encontrándose al niño en pésimas condiciones generales, con insuficiencia respiratoria - de moderada a severa, S/A de seis, normotérmico, hipoactivo, con pobre respuesta refleja, tórax abombado y estertores finos diseminados de predominio izquierdo, frecuencia cardíaca (FC) de 130 por minuto y frecuencia - respiratoria (FR) de 60 por minuto, el borde hepático a 3-3-4 cms. bajo el borde costal derecho. Se deja nuevamente en ayuno y se da manejo conservador.

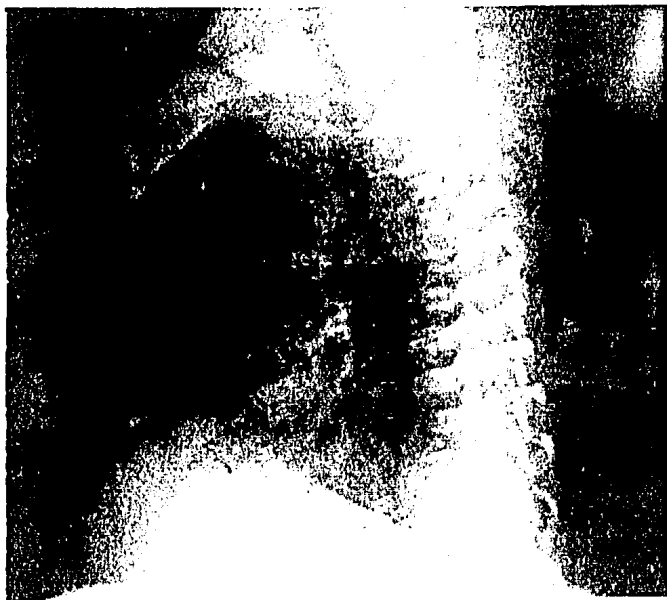
Una hora después presenta agravamiento brusco, con insuficiencia respiratoria severa, con S/A de 7, taquipea con FR de 78 por minuto, datos de insuficiencia cardiaca congestiva, con FC de 176 por minuto, y aumento del borde hepático a 4-5-5 cms. abajo del borde costal derecho. Se practica lavado gástrico y se observa sangre en pequeño volumen. Se digitaliza, continúa en casco cefálico, mejorando discretamente. Se toma gasometría

que revela acidosis mixta compensada con hiperoxemia.



Tele de tórax de control, tomada a los cinco días de vida, encontrándose los mismos datos referidos anteriormente.





Control radiográfico de tórax, en posición lateral tomada a los cinco días de vida, encontrándose los mismos - datos referidos anteriormente.

Al día siguiente, séptimo día de vida se encuentra sin datos de insuficiencia cardíaca, con insuficiencia respiratoria moderada, con S/A de 4, estabilización de sus signos vitales, por lo que se intenta broncoscopia, por el servicio de cirugía pediátrica, la que no fué posible realizar, decidiéndose efectuar lavado bronquial, con el que se aprecia discreta mejoría.

Se intenta nuevamente traslado a otra unidad hospitalaria.

El día tres de octubre de 1986, a los ocho días de edad, se encuentra en muy malas condiciones, bradicárdico y con respiración boqueante, cayendo rápidamente en ritmo cardíaco de tipo 3-1 y poco después en paro cardiorrespiratorio irreversible a las maniobras habituales de reanimación.

#### EXAMENES DE LABORATORIO.-

##### Biometría hemática:

	Hgb gr/dl	Hcto ml/100	Leucocitos xmm <sup>3</sup>	N	L	B	M
26/IX/86	18	56	7100	82%	11%	25%	-
30/IX/86	17.6	52	11859	64	24	6	10
3/X/86	11.2	32					

##### Líquido cefalorraquídeo:

26/IX/86 Aspecto límpido, color xantocrómico, coagulabilidad nula, células 2, Glucosa 48mg/dl, proteínas 76

mg/dl, Pandy negativo.

Cultivo: No hubo desarrollo de gérmenes.

Gasometría arterial:

	1/X/86	2/X/86	
pH	7.339	7.47	
pCO <sub>2</sub>	24.2	22.3	mm Hg
BBE <sub>c</sub>	-11.8	--	mmol/l
BE	-10.8	-9.6	mmol/l
BB	36.7	--	mmol/l
HC0 <sub>3</sub>	12.6	15.8	mmol/l
TC0 <sub>2</sub>	13.3	16.4	mmol/l
pO <sub>2</sub>	111.2	124.4	mm Hg
O <sub>2</sub> sat	99.1	--	%

Se realizó el estudio postmortem en la unidad de patología del Hospital General de México, de la secretaría de salud, autopsia # 86306, los hallazgos más importantes fueron:

- 1) Lóbulo medio del pulmón derecho con aumento discreto de tamaño.
- 2) El bronquio correspondiente al lóbulo medio pulmonar derecho en su emergencia del lóbulo principal, presenta una saliente que ocasiona estrechamiento de la luz

del mismo, ocluyendo aproximadamente el 50% de la luz del bronquio.

- 3) Al corte y en la observación microscópica " Hay dilatación de los alveolos con ruptura de algunos de ellos las paredes son muy celulares, las células son neumocitos y algunos macrófagos. En las paredes de los bronquiolos hay escaso infiltrado de mononucleares con poco cartilago".
- 4) El pulmón del lado izquierdo: " En éste corte no hay dilatación alveolar, los espacios alveolares son reducidos con algunas áreas de atelectasia ".

#### DIAGNOSTICOS ANATOMOPATOLOGICOS.-

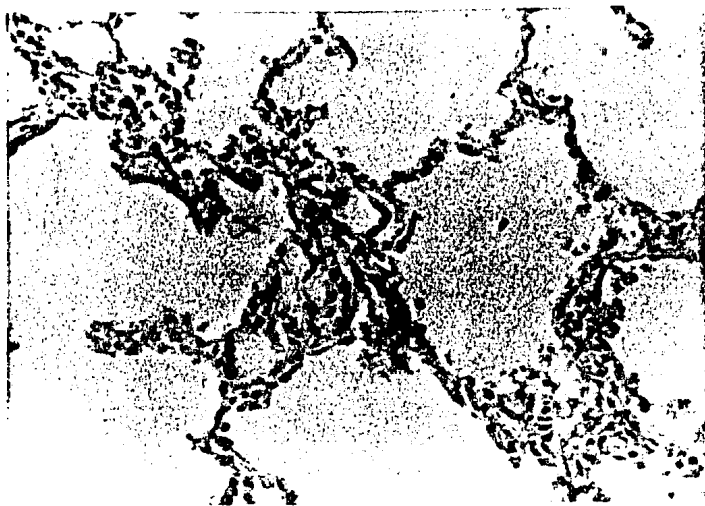
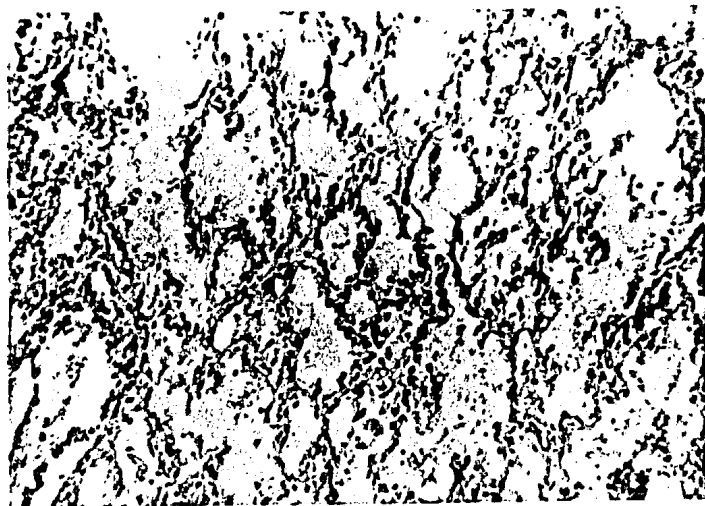
Recién nacido de término, hipotrófico, con " ENFISEMA LOBAR DEL LOBULO MEDIO DEL PULMON DERECHO ", Aspiración de meconio y escamas escasas.



Aspecto macroscópico de los pulmones, en donde se observa el lóbulo medio pulmonar derecho con aumento discreto de tamaño.



Obstrucción del bronquio del lóbulo medio del pulmón derecho, en su emergencia del bronquio principal, en un 50% de su luz.



Imágenes microscópicas del lóbulo medio del pulmón dere  
cho.

## DISCUSION.-

El ELC, es una entidad poco frecuente, que ocasiona in suficiencia respiratoria en recién nacidos y lactantes, sin embargo, su rareza no es tal, que justifique la ausencia de éste diagnóstico en nuestra unidad hospitalaria a lo largo de 23 años.

El caso presente se trata de un recién nacido con peso al nacimiento en límites normales bajos para su edad gestacional, sin antecedentes perinatales de importancia, calificado con Apgar: 7-8 al minuto y cinco minutos respectivamente, si bien éste no es el idóneo, si es aceptable y traduce ausencia de hipoxia perinatal. Inicia signología clínica su gestiva de proceso séptico sistémico y encefalopatía hipóxi co-isquémica, ya que desde temprana edad presentó alteraciones generalizadas como: Distermias, insuficiencia respiratoria, trastornos digestivos y datos de lesión a nivel de sistema nervioso central (SNC).

El cuadro se evidenció desde las ocho horas de vida con insuficiencia respiratoria, misma que persiste hasta su muerte con exacerbaciones y remisiones.

Analizado retrospectivamente, nuestro caso muestra una evolución típica del enfisema lobular congénito, cuando el cuadro clínico de ésta patología se hace evidente desde las



primeras horas de la vida y no se trata quirúrgicamente en forma temprana.

Es de vital importancia que en todo paciente con datos de insuficiencia respiratoria, por leve que ésta sea, se tome a la brevedad posible, estudio radiológico del tórax, en sus dos proyecciones, ya que éste medio representa el mejor apoyo paraclínico para establecer la etiología de la problemática respiratoria.

En nuestro paciente se tomó el estudio radiográfico al cuarto día de vida, momento en el cual se sospecha el diagnóstico de ELC, lo que reafirma lo mencionado anteriormente, el estudio de rayos X debe ser lo más temprano posible.

Entre los diagnósticos diferenciales en el presente caso se mencionó la posibilidad de tapón mucoso con obstrucción bronquial secundaria, por lo que se decide la realización de broncoscopia, previa al tratamiento quirúrgico, para descartar éste último padecimiento, ya que ambas enfermedades se comportan igual desde los campos clínico y radiológico.

En los casos que exista la posibilidad diagnóstica de ELC, y se decida realizar broncoscopia, ésta deberá practicarse en el quirófano y con el equipo quirúrgico preparado para efectuar toracotomía de urgencia.

Por agravamiento súbito del paciente no puede llevarse a cabo la broncoscopia programada, ocasionándose retraso importante en el manejo, y posteriormente la muerte del niño.

Como en la mayoría de los pacientes con ELC, el presentado correspondió al sexo masculino, inició sintomatología temprana, encontrándose afectado el lóbulo medio del pulmón derecho, mismo que se refiere en la literatura como el segundo en frecuencia, y el estudio anatomopatológico no demostró causa alguna que justifique la etiología del ELC, como ocurre en aproximadamente el 50% de los casos publicados.

#### CONCLUYENDO:

- Todo neonato debe contar con historia clínica completa y con examen físico minucioso.
- En caso de patología respiratoria, es imperioso el estudio radiológico del tórax.
- Si se sospecha el diagnóstico de ELC, el niño deberá ser tratado en una institución donde se cuente con equipo y personal entrenado para la realización de una lobectomía
- Ante la posibilidad diagnóstica de tapón mucoso deberá - de practicarse broncoscopia previa al tratamiento, con las precauciones ya referidas.
- El diagnóstico temprano hace que solo en contados casos, el tratamiento quirúrgico sea de urgencia; en la gran ma

yorfa de los casos éste mismo diagnóstico temprano permite una programación quirúrgica con el paciente en óptimas condiciones, lo que además disminuye notablemente la mortalidad; en algunas series ésta se considera nula..

-- El tratamiento quirúrgico oportuno permite un crecimiento y desarrollo normales.

-- En caso de que la expresión clínica se presente en el periodo neonatal, el tratamiento conservador expone al niño a la muerte, por lo que es imprescindible en estos casos, se instituya el tratamiento quirúrgico prontamente.

-- En caso de que la expresión clínica se presente en forma tardía, el tratamiento conservador, da lugar a infecciones frecuentes de las vías respiratorias bajas, llegando en ocasiones a insuficiencia respiratoria y detención del crecimiento y desarrollo.

-- El tratamiento definitivo del enfisema lobular congénito es la lobectomía.

## Bibliografía.-

1. Cloherty JP, Stark AR, Manual of Neonatal Care, Boston, Ed 1983 Stark AR, Respiratory distress syndrome, Chap. 12 Little, Brown and Company of Boston. Pag 127
2. Merenstein GB, Gardner SL, Handbook of Neonatal Intensive Care, Ed 1985. Parry WH, Baldy MA, Gardner SL, Respiratory diseases. Chap. 15, The C. V. Mosby Company. St Louis-Toronto. Pag 304-5
3. Radiología Neonatal, Ed. Salvat, 1980  
Distress respiratorio secundario a un problema Quirúrgico. Pag. 186-204
4. Nelson, RL, Congenital cystic disease of the lung. Report of a case. J Pediatrics 1:253 1932
5. Gross ER, Lewis JE Jr. Defect of Anterior Mediastinum. Successful surgical repair. Surg Gynecol Obstet 1945:80 pag 549-54
6. Rolon AD, Arizmendi DJ Enfisema Lobar congénito Rev. Sanid Milit Mex Vol 30 No. 5 Sep-Oct 1976, pag. 243-248
7. DWK Man, Hamdy MH, y cols. Congenital Lobar Emphysema: Problems in diagnosis and management. Arch dis Child 1983 Sep;58(9) : 709-12
8. Clínicas de Perinatología. Vol. 2 1978 Interamericana. Aparato respiratorio. pags 351-3
9. Murray FG, Congenital lobar emphysema. Surg Gynecol Obst 1967 124:615
10. Wesenberg RL, Tórax del recién nacido. 1977, Ed Salvat pag 163-7
11. Ryckman FC, Rosenkrantz JG, Thoracic Surgical problems in infancy and Childhood. Surg Clin -- North Am 1985 Dec;65(6): 1423-54
12. Wall Ma, Ersenberg JD, Campbell JR. Pediatrics 1982; 70(1) July
13. Warner JO, Rubin S and Heard BE. Br J Dis Chest 1982; 76, 177

14. Avery ME, Fletcher BD, El pulmón del recién nacido y sus enfermedades. 3a. Edición 1978. Causas de - insuficiencia respiratoria neonatal susceptibles de tratamiento quirúrgico. Ed. Científico-Médica 1978 pag. 375-391
15. Man DWK, Donell ST, y cols. Congenital Obstructive emphysema of the left lung associated with a mediastinal lymphatic cyst. Thorax 1984 Mar;39(3):211-2
16. Nelson, Vaughan, Mc Kay. Tratado de Pediatría 1985 Ed. Interamericana.
17. Morgan WJ, Lemen RJ, Rojas R Acute worsening of - congenital lobar emphysema with subsequent spontaneous improvement Pediatrics 1983 May; 71(5) pag 844-8
18. Shetty MV, Ramakrishnan MS, Congenital Lobar Emphysema. Ann Acad Med Singapore 1981 Oct;10(4) 548-51
19. Adeyemo AO, Omole, CO, Oyedeji GA. Congenital lobar emphysema of left upper lobe, A case report. Scand J Thorac Cardiovasc Surg 1983;17(1): 57-9
20. Pardes JG, Auh YH y cols. CT diagnosis of congenital lobar emphysema. J comput Assist Tomogr 1983 Dec;7(6):1095-7
21. Fischer HW, Potts WJ, Holinger PH, Lobar emphysema in infants and Childrens. J Pediatr 41:403 1952
22. Frenckner B, Freyschuss U, Pulmonary function after lobectomy for congenital lobar emphysema and - congenital cystic adenomatoid malformation. Scand J Thorac Cardiovasc surg 1982;16(3):293-8
23. Schneider JR, St Cyr JA and cols. The changing spectrum of cystic pulmonary lesions requiring surgical resection in infants. J Thorac cardiovasc surg 1985 Mar;89(3): 332-9
24. Tapper D, Schuster S, et als. Polyalveolar lobe: - anatomic and physiologic parameters and their relationship to congenital lobar emphysema. J Pediatr surg 1980 Dec;15(6):931-7
25. Eigen H, Lemen RJ and Waring. Congenital Lobar Emphysema. Am Rev Resp Dis 113:832 1976.