

# Enfisema Lobar Congénito en un recién nacido. Reporte de caso

Congenital Lobar Emphysema in a newborn. Case report

Ordoñez Velecela María Soledad<sup>1</sup>, Arteaga Huiracocha Jorge Alejandro<sup>2</sup>, Marcano Sanz Luis Enrique<sup>3</sup>, Endis Miranda Miurkis<sup>4</sup>

VOLUMEN 39 | N° 2 | SEPTIEMBRE 2021

FECHA DE RECEPCIÓN: 10/03/2021

FECHA DE APROBACIÓN: 28/07/2021

FECHA PUBLICACIÓN: 23/09/2021

## RESUMEN

**Introducción:** el Enfisema Lobar Congénito (ELC) es una malformación respiratoria infrecuente que cursa con hiperinsuflación y destrucción septal irreversible, asociada a una obstrucción bronquial parcial; hay casos en donde no se ha encontrado alteraciones de la vía aérea.

**Caso Clínico:** recién nacido, masculino, sin antecedentes de interés, a los 5 minutos de vida presenta distrés respiratorio no reversible siendo transferido a neonatología. Cursa evolución tórpida con necesidad de ventilación mecánica durante 40 días, sin posibilidad de extubación. El servicio de cirugía pediátrica, plantea sospecha de ELC, planificando toracotomía y evidenciando lóbulo medio derecho de aspecto enfisematoso no expandible que finalmente se reseca. Ante evolución favorable, se plantea alta a los 57 días de vida.

**Conclusión:** el ELC es una entidad rara, representa un desafío único para cirujanos pediatras y neonatólogos; cuyo diagnóstico y tratamiento quirúrgico temprano determinan un mejor pronóstico.

**Palabras clave:** displasia broncopulmonar, nacidos vivos, obstrucción de las vías aéreas, diagnóstico por imagen, pulmón.

1. Médica. Especialista en Cirugía General. Libre Ejercicio.  
Cuenca - Ecuador
2. Postgradista de la Universidad de Cuenca. Especialidad Cirugía General.  
Cuenca - Ecuador
3. Hospital Vicente Corral Moscoso. Servicio de Pediatría. Cirugía Pediátrica.  
Cuenca - Ecuador
4. Hospital Vicente Corral Moscoso. Jefe del Servicio de Pediatría. Cirugía Pediátrica.  
Cuenca - Ecuador

Caso Clínico | Clinical Case

<https://doi.org/10.18537/RFCM.39.02.10>

Correspondencia:  
msoledad\_ordonez@hotmail.com

Dirección:  
Retorno y Chimborazo, villa A2

Código Postal:  
010112

Teléfonos:  
072810025/0989892931

Cuenca - Ecuador

## ABSTRACT

**Introduction:** Congenital Lobar Emphysema (CLE) is an infrequent respiratory malformation that occurs with hyperinflation and irreversible septal destruction, it is associated with a partial bronchial obstruction; there are cases where no airway alterations have been found.

**Clinical case:** It is a case of a newborn, male, with no relevant history, at 5 minutes of life the baby presents non-reversible respiratory distress, being transferred to neonatology. The evolution is torpid with mechanical ventilation for 40 days, without the possibility of extubation. The pediatric surgery service raised suspicion of CLE, planning a thoracotomy and revealing a non-expandable emphysematous right middle lobe that was finally resected. Due to a favorable evolution, discharge is raised at 57 days of life.

**Conclusion:** CLE is a rare entity, it represents a challenge for pediatric surgeons and neonatologists; whose diagnosis and early surgical treatment determine a better prognosis.

**Key words:** bronchopulmonary dysplasia, live births, airway obstruction, diagnostic imaging, lung.

## INTRODUCCIÓN

El ELC es una malformación infrecuente del desarrollo pulmonar, asociado a una obstrucción parcial del bronquio lobar, teniendo como resultado la hiperinsuflación del lóbulo afectado con destrucciones irreversibles de los septos alveolares<sup>1,2</sup>.

La incidencia de esta entidad, puede estar posiblemente subestimada y varía entre uno de cada veinte a treinta mil nacidos vivos. Su frecuencia es mucho más alta en varones, llegando a tener una relación hombre-mujer de 3 a 1<sup>3</sup>. El lóbulo superior izquierdo y el lóbulo medio derecho son los sitios más habituales de presentación<sup>4</sup>.

El deterioro respiratorio usualmente ocurre en los primeros días de vida, y 90 % de los casos ocurre antes de los seis meses, por lo que se puede inferir que constituye una malformación respiratoria neonatal de gran interés<sup>3</sup>.

Es importante mantener un alto índice de sospecha de ELC ya que la radio-opacidad del líquido fetal

no reabsorbido tempranamente, puede simular una consolidación neumónica y con ello enlentecer el diagnóstico de ELC. El método diagnóstico imagenológico más específico, es la tomografía simple y contrastada de tórax, que nos permite evaluar las estructuras vasculares y mediastinales; mostrando un pulmón radiolúcido con escasez de vasos, con efecto de masa con desplazamiento mediastínico<sup>1</sup>.

El diagnóstico temprano basado en un alto índice de sospecha, la conducta quirúrgica de un equipo multidisciplinario, son componentes clave en el manejo integral de pacientes con enfisema lobar congénito.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido a término, masculino, peso 3 245 g, longitud 50 cm; procedente del cantón Gualaceo, etnia mestiza, sin antecedentes prenatales de interés, cuenta tres ecografías obstétricas previas sin hallazgos relevantes. Es recibido tras parto eutócico, presentando a los 5 minutos de vida dificultad respiratoria, tiraje subcostal y retracciones subcostales; se realiza lavado gástrico obteniéndose 30 ml de líquido meconial.

En el examen físico al momento de ingreso a neonatología, temperatura axilar de 36° C, tensión arterial: 51/38 mm Hg, frecuencia cardíaca: 160 latidos por minuto, frecuencia respiratoria de 70 por minuto, con saturación 90% y FiO2 36%; impresiona además un tórax con deformidad esternal (pectus excavatum) y marcado tiraje subcostal, determinándose un score Downes de 6-7 para dificultad respiratoria.

Se decide inicio de ventilación mecánica en la unidad de neonatología, permaneciendo cuarenta días con diagnóstico de neumonía por aspiración de meconio, cubierto con antibiótico terapia de amplio espectro; presentó períodos cortos de mejoría que rápidamente sufrían declive, impidiendo su extubación.

En su día 41 de vida, es valorado por el servicio de cirugía pediátrica, que ante la evolución clínica y radiografías de tórax seriadas (Imagen N°1), plantea sospecha de enfisema lobar congénito. Se realiza broncoscopia flexible, en la que se evidencia disquinesia ciliar y traqueo-bronquitis.

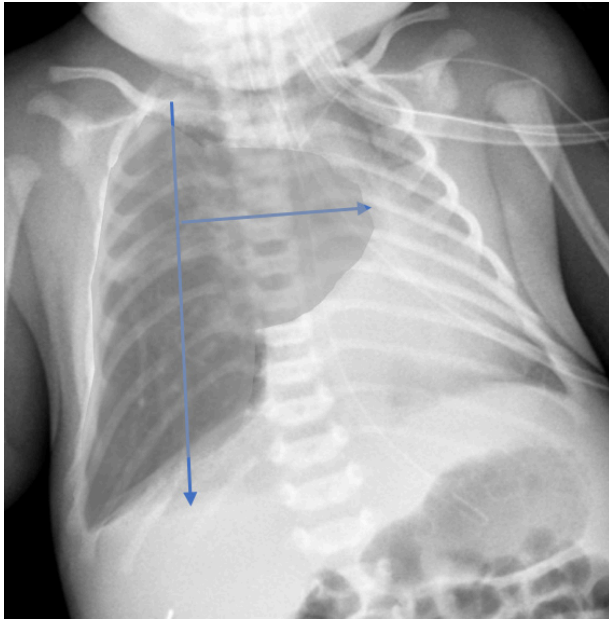


Imagen N°1

Serie radiológica de tórax, en la que se evidencia radio lucidez en campo pulmonar derecho, así como ligero desplazamiento de la tráquea hacia campo izquierdo.

Se solicita TAC de tórax, en la que se evidencia el lóbulo medio derecho con un patrón radio-lúcido, escasez trama vascular y desplazamiento del mediastino, compatibles con el diagnóstico de enfisema lobar congénito (Imagen N°2).



Imagen N°2

TAC simple de tórax en la que se evidencia radio-lucidez marcada del lóbulo superior-medio derecho y desplazamiento del mediastino.

Se interviene por toracotomía derecha, el lóbulo medio presenta un aspecto enfisematoso no expandible, por lo cual se realiza lobectomía sin complicaciones.

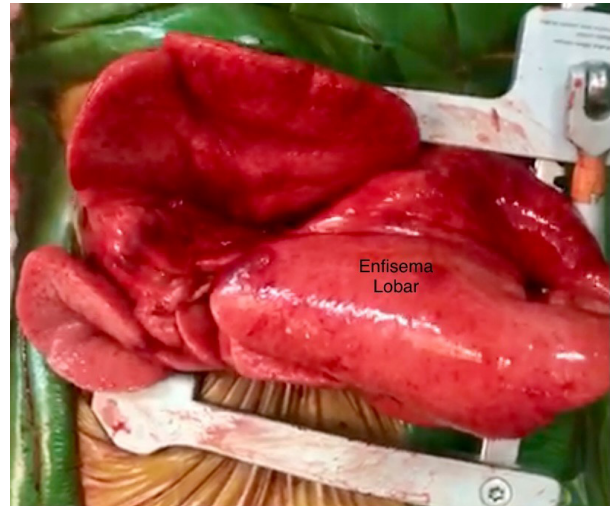


Imagen N°3

Lóbulos pulmonares derechos, se aprecia el medio de gran tamaño, de aspecto enfisematoso y no expandible.



Imagen N°4

Lóbulo medio resecado que mide aproximadamente 5x4x3cm.

Tras procedimiento quirúrgico, paciente permanece con buena dinámica ventilatoria. Permaneció en ventilación mecánica 9 días, tras lo cual se logró

extubación, requiriendo oxígeno por bigotera a bajos flujos. El reporte de anatomía patológica informó infiltrado inflamatorio linfocitario leve, zonas con alveolos dilatados, con septos interalveolares adelgazados y otros con destrucción parcial de los mismos, con formación focal de bullas; compatible con enfisema lobar congénito.

## DISCUSIÓN

El enfisema lobar congénito es una causa de dificultad respiratoria progresiva durante el período neonatal; puede asociarse con otras malformaciones, incluyendo cardiopatías congénitas. Los espacios enfisematosos suelen ser mayores y más frecuentes en el lóbulo superior izquierdo<sup>5</sup>.

Las malformaciones congénitas respiratorias son raras, a veces son asintomáticas, por lo que es difícil evaluar su frecuencia, dentro de este contexto el ELC constituiría 14% de las malformaciones pulmonares<sup>6</sup>.

Según varios estudios, la presentación del ELC se produce en las primeras horas en hasta el 33% de los casos, en el primer mes en el 50% y generalmente antes los 6 primeros meses de vida en el porcentaje restante. Esta variabilidad en el tiempo de inicio del distrés, la corroboramos tanto en el caso clínico presentado en el presente artículo (5 minutos de vida), así como los descritos por Chandran (7 días) y Deepak (35 días)<sup>7-9</sup>.

La gravedad de la sintomatología depende de la importancia del volumen enfisematoso, de la compresión pulmonar adyacente y del grado del desplazamiento de los órganos mediastinales<sup>2</sup>.

En la mitad de los casos no se encuentra la causa y en el resto obstrucción intraluminal por repliegues de la mucosa bronquial, rotaciones o moco; en el 2% hay compresión extrínseca por anillos vasculares o crecimiento de nodos linfáticos regionales. Aunque según la teoría de Hislop y Reid, el enfisema lobar congénito puede resultar de una anomalía congénita del desarrollo del cartílago del bronquio del lóbulo afectado<sup>9</sup>.

En el examen histopatológico no hay destrucción verdadera de los alvéolos sino sobredistensión de alvéolos normales, por lo que algunos autores lo llaman hiperinsuflación lobar congénita<sup>10</sup>.

La radiografía de tórax, puede mostrar consolidación sobre el lóbulo afecto debido a la presencia de líquido pulmonar fetal, que posteriormente se reabsorberá dando lugar a la imagen típica de ELC, que consiste en un pulmón hiperlúcido, una trama atenuada pero presente, desplazamiento del mediastino contralateral y aplanamiento de la cúpula diafragmática. Es importante mantener un alto índice de sospecha de ELC, ya que la radiopacidad del líquido fetal antes mencionada, puede simular una consolidación neumónica y con ello enlentecer el diagnóstico de ELC, tal como ocurrió con el paciente del caso relatado previamente. En ciertas ocasiones puede observarse atelectasia compresiva del pulmón adyacente ipsilateral y herniación del pulmón enfisematoso hacia el lado contralateral a través del mediastino anterior y superior. Se puede observar también desviación del mediastino e hiperinsuflación pulmonar en el enfisema compensatorio por agenesia o hipoplasia pulmonar<sup>2,7-11</sup>.

La TAC es el examen complementario de elección para apoyar el diagnóstico, establecer la topografía exacta y precisar su ubicación, así como las características de la distensión pulmonar y excluir también posibles anomalías mediastinales asociadas. El lóbulo afectado aparece bajo la forma de una zona pulmonar sistematizada e hipodensa, con arquitectura pulmonar a menudo conservada<sup>12,13</sup>.

El diagnóstico diferencial incluye cuerpo extraño, quiste pulmonar, lesión adenomatosa insuflada, hernia diafragmática y neumotórax. La evolución es a menudo favorable con expansión pulmonar hasta de 90% (a veces se puede ver hipertensión arterial pulmonar secundaria), mecánica ventilatoria adecuada que permite incluso intubación exitosa en el post operatorio inmediato<sup>3,4,7</sup>.

El tratamiento depende de la evolución espontánea de las lesiones, y del carácter sintomático o no. Por tanto, se puede realizar vigilancia clínica estricta y radiológica cuando se trata de: ELC asintomático, mayor de 2 meses, sin signos de alarma y con exploración broncoscópica normal. Caso contrario, estaría indicada una lobectomía por toracotomía o por toracoscopía con vigilancia de un equipo multidisciplinario<sup>2,3,5,6,10</sup>.



## CONCLUSIONES

El ELC tiene características clínicas e imagenológicas peculiares, sin embargo, debido a su baja incidencia, representa un desafío único para cirujanos pediatras y neonatólogos a nivel mundial.

El ELC puede ser enmascarado inicialmente por otras patologías más frecuentes, como en el presente caso, siendo confundido con condensaciones neumónicas, desviando las medidas quirúrgicas en última instancia, manteniendo antibióticos de amplio espectro por largos períodos de tiempo. Por tanto, el diagnóstico y tratamiento quirúrgico tempranos, brindan recuperación más rápida y mejor calidad de vida para aquellos que padecen ELC.

## RECOMENDACIONES

Es importante tener en mente que este tipo de patología, puesto, aunque es infrecuente, tras un adecuado diagnóstico diferencial y sobre todo un elevado índice de sospecha, nos permitirá identificar el ELC a tiempo. Tras seguimiento y manejo adecuado, en un centro médico de alta especialidad y con un equipo multidisciplinario, se puede mejorar la calidad de vida del paciente con ELC.

## ASPECTOS BIOÉTICOS

Los autores cuentan con el consentimiento informado por parte del paciente para la publicación del caso clínico y sus imágenes.

## INFORMACIÓN DE LOS AUTORES

- Ordoñez Velecela María Soledad. Médica. Especialista en Cirugía General. Libre Ejercicio. Cuenca-Azuay-Ecuador.  
**e-mail:** msoledad\_ordonez@hotmail.com  
**ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-1254-0595>
- Arteaga Huiracocha Jorge Alejandro. Médico. Postgradista de la Universidad de Cuenca. Especialidad Cirugía General. Cuenca-Azuay-Ecuador.  
**e-mail:** jorgearteagahui@hotmail.com  
**ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-5550-5220>
- Marcano Sanz Luis Enrique. Doctor en Medicina. Especialista de primer grado en Cirugía

Pediátrica y Cardiovascular. Hospital Vicente Corral Moscoso. Servicio de Pediatría. Cirugía Pediátrica. Cuenca-Azuay-Ecuador.

**e-mail:** marcanosanz@gmail.com

**ORCID:** <https://orcid.org/0000-0003-3811-1120>

- Endis Miranda Miurkis. Doctora en Medicina. Especialista de primer grado en Cirugía Pediátrica. Hospital Vicente Corral Moscoso. Jefe del Servicio de Pediatría. Cirugía Pediátrica. Cuenca-Azuay-Ecuador.

**e-mail:** miurkis@gmail.com

**ORCID:** <https://orcid.org/0000-0002-0299-2037>

## CONTRIBUCIÓN DE LOS AUTORES

Los autores declaran haber contribuido de manera similar en la concepción, diseño, análisis e interpretación de los datos, redacción del manuscrito y aprobación de la versión final, así como estar en capacidad de responder de todos los aspectos del mismo.

## CONFLICTOS DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

## FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Autofinanciado.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Acitores E, Lalinde M, Lamela M. Enfisema lobar congénito, causa de dificultad respiratoria en un neonato. Rev Pediatr Aten Primaria. 2007;9:41-6. Disponible en: <https://pap.es/articulo/650/enfisema-lobar-congenito-causa-de-dificultad-respiratoria-en-un-neonato>
2. Kunisaki SM, Saito J, Fallat M, St Peter S, Kim A, Johnson K, et al. Current operative management of congenital lobar emphysema in children: A report from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. J Pediatr Surg. 2019 Jun;54(6):1138-1142. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2019.02.043. Epub 2019 Mar 1. PMID: 30898401.
3. Ait I, Boutaghane N, Amrane A. Enfisema lobar congénito, caso clínico y revista de la literatura. Arch. Pediatr. Urug. [Internet]. 2014 Ago [citado 2021 Abr 01]; 85(3): 166-

170. Disponible en: [http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1688-12492014000300005&lng=es](http://www.scielo.edu.uy/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1688-12492014000300005&lng=es).
4. Mijangos R, Coronado S. Enfisema lobar congénito en los lóbulos superior y medio del pulmón derecho en una paciente de 2 meses de edad. Bol. Med. Hosp. Infant. Mex. [revista en la Internet]. 2011 Ago [citado 2021 Abr 01]; 68(4): 302-307. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1665-11462011000400009&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1665-11462011000400009&lng=es).
5. Quiñones A, Sotelo R, Juárez F, Flores A, Rivera F, Romero A. Enfisema lobar congénito coexistente con pecho excavado. Presentación de un caso clínico radiológico. Rev. Inst. Nal. Enf. Resp. Mex. [revista en la Internet]. 2006 Dic [citado 2021 Abr 01]; 19( 4 ): 282-285. Disponible en: [http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0187-75852006000400009&lng=es](http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0187-75852006000400009&lng=es).
6. Moslehi MA. Congenital lobar emphysema: Pitfalls in diagnosis. Lung India. 2016 Sep-Oct;33(5):585. doi: 10.4103/0970-2113.189008. PMID: 27625470; PMCID: PMC5006356.
7. Saini S, Prakash S, Rajeev M, Girdhar KK. Congenital Lobar Emphysema: Anaesthetic Challenges and Review of Literature. J Clin Diagn Res. 2017 Sep;11(9):UD04-UD06. doi: 10.7860/JCDR/2017/26318.10617. Epub 2017 Sep 1. PMID: 29207814; PMCID: PMC5713836.
8. Chandran-Mahaldar D, Kumar S, Balamurugan K, Raghuram AR, Krishnan R, Kannan R. Congenital lobar emphysema. Indian J Anaesth. 2009 Aug;53(4):482-5. PMID: 20640213; PMCID: PMC2894487. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2894487/>
9. Tempe DK., Virmani S, Javetkar S, Banerjee A, Puri SK, Datt V. Congenital lobar emphysema: pitfalls and management. Annals of cardiac anaesthesia, 2010; 13(1): 53. Disponible en: <https://www.annals.in/article.asp?issn=0971-9784;year=2010;volume=13;issue=1;spage=53;epage=58;aulast=Tempe>
10. Demir OF, Hangul M, Kose M. Congenital lobar emphysema: diagnosis and treatment options. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis. 2019 May 1;14:921-928. doi: 10.2147/COPD.S170581. PMID: 31118601; PMCID: PMC6507121.
11. Bawazir OA. Congenital lobar emphysema: Thoracotomy versus minimally invasive surgery. Ann Thorac Med. 2020 Jan-Mar;15(1):21-25. doi: 10.4103/atm.ATM\_203\_19. Epub 2020 Jan 2. PMID: 32002043; PMCID: PMC6967143.
12. Ranke F, Pereira H, Dinoá V, Miraldi F, Marchiori E. Congenital lobar emphysema. Radiol Bras [Internet]. 2018 June [cited 2021 Apr 02]; 51( 3 ): 205-206. Available from: [http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0100-39842018000300205&lng=en](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0100-39842018000300205&lng=en). <https://doi.org/10.1590/0100-3984.2016.0224>.
13. Latif I, Shamim S, Ali S. Congenital lobar emphysema. J Pak Med Assoc. 2016 Feb;66(2):210-2. PMID: 26819171. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/26819171/>