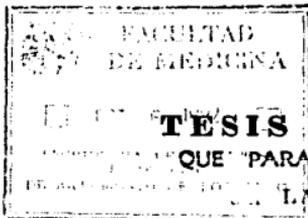




# UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

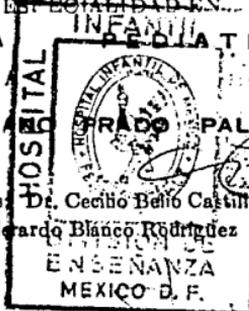
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO  
FEDERICO GOMEZ

## ENFISEMA LOBAR CONGENITO



TESIS CON  
FALLA DE ORIGEN

CIRUGIA INFANTIL  
PRESENTA  
DR. MARCIA PALLARES



Asesores: Dr. Cecilio Belio Castilla  
Dr. Gerardo Blanco Rodríguez



MEXICO, D. F.

1992



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.

INDICE:

	PAGINA
INTRODUCCION, HISTORIA, INCIDENCIA	1
EMBRIOLOGIA	2
ETIOLOGIA, SINONIMOS, CUADRO CLINICO	3
ESTUDIOS DE GABINETE, TRATAMIENTO	4
PATOLOGIA, ANOMALIAS ASOCIADAS	5
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL, MORTALIDAD	5
MATERIAL Y METODOS, RESULTADOS	6
SINTOMAS, SIGNOS	7
DATOS RAFIOGRAFICOS, HALLAZGOS QUIRURGICOS	8
ANOMALIAS ASOCIADAS, PATOLOGIA	8
MORTALIDAD	9
C O N C L U S I O N E S	10
B I B L I O G R A F I A .	11

## ENFISEMA LOBAR CONGENITO

### INTRODUCCION. -

Varias lesiones del sistema broncopulmonar pueden causar áreas quísticas pulmonares anormales en etapas tempranas de la vida; en su mayoría son congénitas y en ellas se incluye: el enfisema lobar congénito, quiste broncogénico, malformación adenomatoides quística y sequestro pulmonar (1,2,3).

Estas anomalías que tienen similitud embriológica y clínica, frecuentemente difíciles de diagnosticar y todas requieren tratamiento quirúrgico. (1).

El enfisema lobar congénito es una entidad poco común, que se caracteriza por sobredistensión y atrapamiento de aire de un segmento o lóbulo del pulmón (2,4,7) debido a un mecanismo de válvula, dependiendo del volumen ocupado por la porción afectada puede haber compresión del pulmón adyacente y compromiso en la ventilación, se considera un cuadro progresivo que puede producir insuficiencia ventilatoria grave y muerte en poco tiempo (7).

### HISTORIA. -

La primera descripción clínica de la entidad la hizo Nelson, en 1932, en 1939 Overstreet, definió la histopatología; sin embargo, fue hasta 1945 cuando Gross y Lewis, reportaron el primer caso tratado mediante lobectomía tratamiento que continúa vigente para este padecimiento (1,2,4,6,7). Murray en 1967 recopiló 166 casos en la literatura médica reportados hasta esa fecha (6).

### INCIDENCIA. -

Es un padecimiento poco frecuente, la mayoría de las series reportadas en hospitales de concentración tienen 0.9 casos por año como promedio, tiene predominio en el sexo masculino 3:1 (1,2,3,4,6).

**EMBRIOLOGIA. -**

La evidencia inicial del desarrollo del sistema respiratorio en el embrión humano es un surco longitudinal en el piso del intestino anterior justo -- atrás de la bolsa faríngea. En la cuarta semana de gestación, este surco la ringotraqueal aparece como una cresta, la parte caudal de ella da origen al epitelio respiratorio inferior. Poco después dos elongaciones se desarrollan en la parte distal, son los lechos pulmonar y bronquial.

Con el desarrollo embrionario se produce la separación entre tráquea y esófago y la migración caudal transporta el lecho pulmonar en el tórax.

Las células mesenquimatosas de la esplacnopleura rodean los lechos y dan -- origen a las paredes bronquial y traqueal. Durante la quinta semana se desarollan los bronquios secundarios y el mesenquima adyacente los rodea y diferencia el parenquima de cada lóbulo. Los bronquios terciarios aparecen en la séptima semana, y para las 24-28 semanas el epitelio de los sacos terminales se modifican en células alveolares tipo I y II, éstas últimas producen el surfactante (5,8).

La diferenciación posterior transforma el tejido de estructura glandular a uno muy vascularizado órgano alveolar que es esencialmente maduro al final de la 28 semana de gestación.

Las anomalías en este proceso de desarrollo toman numerosas formas, las -- evidencias sugieren que el enfisema lobar resulta del desarrollo anómalo de un lóbulo o segmento bronquial, que ocurre durante la cuarta a sexta semana de gestación, pero el efecto fisiológico puede ser clínicamente aparente -- hasta semanas o meses después del nacimiento, dependiendo de la severidad - de la anomalía (5,6,7,8).

#### ETIOLOGIA.-

Además de lo anotado en el desarrollo anormal del sistema respiratorio, se han descrito como causas del enfisema lobar la obstrucción bronquial intrínseca que se atribuye a deficiencia cartilaginosa, mucosa bronquial redundante o estenosis bronquial. La obstrucción extrínseca resulta de crecimiento ganglionar mediastinal, arteria o vena pulmonar anómala, sin embargo hasta en la mitad de los casos de las series reportadas la etiología no logra de mostrarse (6,7,8).

#### SINONIMOS:

Se le ha denominado dentro de las enfermedades pulmonares congénitas quísticas en el recién nacido, y se le menciona también como enfisema lobar infantil, enfisema lobar en niños, broncomalasia segmentaria congénita y más recientemente sobreinflación lobar congénita (3,8).

#### CUADRO CLINICO.-

Más de la mitad de los pacientes que tienen enfisema lobar, desarrollan -- síntomas en los primeros días de vida, aunque otros inician entre 1-4 meses y aún después. La evolución puede ser insidiosa o de progreso rápido, son característicos los datos de dificultad respiratoria, taquipnea, tos, disnea y cianosis; tardíamente puede manifestarse como infección respiratoria de repetición (1,3,4,7,8).

Los síntomas pueden progresar con rapidez por llanto y agitación al incrementarse el atrapamiento de aire, lo cual es una verdadera urgencia en el manejo.

Los datos de la exploración física son hipersonoridad a la percusión, - ruidos respiratorios abolidos en la zona afectada y desplazamiento de los ruidos cardiacos (1,3,4,7,8).

#### ESTUDIOS DE GABINETE. -

Los datos característicos en la tele de tórax P.A. son sobreexpansión de un lóbulo pulmonar y dependiendo de la sobredistensión los segmentos pulmonares adyacentes pueden ser comprimidos produciendo colapso, herniación del segmento afectado por el mediastino anterior y compresión del pulmón contralateral (1,2,3,4,5,6,7,8), desplazamiento de la silueta cardiaca hacia el lado contrario.

De manera adicional, se han realizado estudios con isótopos radioactivos, broncoscopia, broncografía, tomografía axial computada, sin embargo basta con la tele de tórax P.A. para orientar al diagnóstico y habitualmente no son necesarios los otros estudios (8).

#### TRATAMIENTO. -

En todas las series reportadas se concluye que el tratamiento de esta entidad consiste en la lobectomía, establecida desde el reporte de Gross y Lewis en 1945 (1,2,4,6,7).

Cuando se sometieron a tratamiento médico, 50% de los pacientes murieron por insuficiencia respiratoria progresiva y 75% tuvieron enfisema persistente (8).

Se recomienda el abordaje mediante toracotomía posterolateral de acuerdo al lado afectado, y es característico que al abrir el tórax el lóbulo se prolapsa por la herida, no se colapsa, está pálido y esponjoso (4,8,10). Como complicaciones del procedimiento puede haber fistula broncopleural, empiema, derrame pleural e infección de la herida (3).

En cuanto al lóbulo afectado es más frecuente en el superior izquierdo en más de la mitad de los casos, seguido del superior y medio derecho, más raramente hay afección bilateral y en lóbulos inferiores, en estas casos es necesaria más de una cirugía (1,3,8,10).

**PATOLOGIA. -**

Se reporta con frecuencia hipoplasia o ausencia de cartilago bronquial, hiperplasia de alveolos, en algunas áreas los alveolos están sobredistendidos pero en otras el número es normal; sin embargo en más de la mitad de los casos la causa del enfisema no se puede reconocer (5,7,9).

**ANOMALIAS ASOCIADAS. -**

Las más frecuentes son las anomalías cardiacas, varían de 14-42% y de ellas los defectos ventriculares septales en primer lugar, seguidos de persistencia del conducto arterioso y tetralogía de Fallot (3,11).

**DIAGNOSTICO DIFERENCIAL. -**

Se incluyen el neumotórax a tensión, obstrucción bronquial intrínseca por tapón mucoso, atelectasia lobar con enfisema compensatorio, el síndrome del pulmón hiperlúcido bilateral (síndrome de Swyer-James) y algunos casos de enfermedad adenomatosa quística. El cuadro clínico característico y los hallazgos en la radiografía bastan para diferenciarlos (8).

**MORTALIDAD. -**

Es variable y depende de anomalías asociadas y el diagnóstico temprano en promedio es de 11%, en un reporte en que los pacientes fueron sometidos a tratamiento médico únicamente la mortalidad alcanzó 50% (3,8,10).

**MATERIAL Y METODOS:**

Se presenta una revisión de los casos de enfisema lobar congénito a los -  
cuales se les practicó cirugía y que tienen estudio histopatológico compa-  
tible con el diagnóstico; en un periodo que abarca los años de 1971 a 1987  
en el Hospital Infantil de México "Federico Gómez", obteniéndose la infor-  
mación de los expedientes clínicos. Se buscaron los siguientes datos:

sexo,  
edad al ingreso,  
inicio de síntomas,  
síntomas y signos principales,  
datos radiográficos,  
hallazgos quirúrgicos,  
anomalías asociadas,  
diagnóstico histopatológico,  
complicaciones y  
mortalidad.

**RESULTADOS:**

Se encontraron durante este periodo de 16 años a 17 casos que por clínica,  
estudios radiográficos, hallazgos operatorios y estudio histopatológico -  
correspondieron al diagnóstico de enfisema lobar congénito; de ellos se ob-  
tuvieron los siguientes datos para su análisis.

Hubo un franco predominio del sexo masculino con 13 casos contra 4 única-  
mente para el femenino.

Las edades al ingreso variaron desde 13 días hasta 3 años y 6 meses con -  
la siguiente distribución:

Menores de 1 mes	5 casos
1 a 6 meses	8 casos

6m-1 año	2 casos
mayores de 1 año	2 casos

Donde se aprecia que la gran mayoría ingresó antes de los 6 meses de edad al Hospital. Ninguno fue de pretermino. Respecto al inicio de los síntomas del padecimiento éste varió desde el primer día del nacimiento hasta los - 18 meses de vida, en 12 de los pacientes se inició antes de cumplir el primer mes del nacimiento y en 5 se manifestó después de ésta edad.

#### SINTOMAS:

Los más frecuentes e importantes fueron:

Dificultad respiratoria	17 casos	(100%)
Cianosis	11 casos	(64%)
T o s	10 casos	(58%)
Fiebre	5 casos	(30%)
Sibilancias	1 caso	( 6%)

Deben hacerse notar que varios de los casos en un inicio tuvieron diagnóstico de ingreso de cardiopatía congénita cianógena e incluso se inició manejo, la dificultad respiratoria fue el síntoma principal.

#### SIGNOS:

Se detectaron como principales al ingreso:

Hipoventilación	17 casos	(100%)
Abombamiento del hemitórax	4 casos	( 23%)
Hipersonoridad	3 casos	( 18%)

No se anotó en ninguno desplazamiento de los ruidos cardiacos a la auscultación.

#### DATOS RADIOGRAFICOS.-

A todos los pacientes se les realizó radiografía de tórax postero anterior y lateral, fue la primera que dio más datos para el diagnóstico; se anotaron como datos importantes:

Hiperclaridad localizada	17 casos	(100%)
Rechazo del mediastino	17 casos	(100%)
Colapso pulmonar	17 casos	(100%)

#### HALLAZGOS QUIRURGICOS.-

Con los datos clínicos y radiográficos se decidió la intervención quirúrgica, durante la cirugía se encontró un lóbulo o segmento pulmonar que de manera - característica se prolapsaba por la incisión de toracotomía, esponjoso, que no se colapsa a la presión manual, en todos los casos se hizo lobectomía de la - manera tradicional ligando y cortando arteria, vena y bronquio del lóbulo - - afectado.

La distribución de la afección fue:

Lóbulo superior izquierdo	12 casos
Lóbulo superior derecho	5 casos

#### ANOMALIAS ASOCIADAS.-

En ninguno de los casos se presentó otro defecto.

#### PATOLOGIA.-

Los reportes del estudio histopatológico hecho en esta Institución dieron -- los siguientes resultados de importancia: en 3 de los casos ausencia de cartilago bronquial, en 14 casos el cartilago bronquial se anotó como normal y en 4 había ruptura de septosalveolares. En todos sobre distensión alveolar

y en ninguno de los casos se identificó alguna causa extrínseca, aún en la cirugía.

#### COMPLICACIONES:

Después de la cirugía hubo un caso que desarrolló neumotórax al sexto día, del mismo lado del pulmón afectado, que se resolvió mediante colocación de sonda pleural conectada a sello de agua, no se encontraron otras complicaciones.

#### MORTALIDAD:

Hubo 2 defunciones en esta serie, el primer caso fue un paciente de 23 -- días de vida, y primero de la serie también, en el cual el diagnóstico de ingreso fue de neumotórax a tensión por lo que se le colocó sonda pleural, por empeorar su estado clínico se llevó de inmediato a quirófano pero falleció en el transoperatorio.

El otro paciente falleció al segundo día de la cirugía y por causa de una - fistula broncopleural.

**CONCLUSIONES:**

- 1.- En un padecimiento poco común tan solo un caso por año en esta serie, que sin embargo es necesario identificar para su manejo adecuado.
- 2.- Tiene un franco predominio en el sexo masculino.
- 3.- Se manifestó en todos los casos como insuficiencia respiratoria progresiva en mayor o menor grado.
- 4.- Solo es necesaria la radiografía del tórax en posteroanterior para el diagnóstico, otros estudios de gabinete aportan pocos datos adicionales.
- 5.- El lóbulo superior izquierdo fue el más frecuentemente afectado, no hubo casos de afección bilateral.
- 6.- Solo en 3 casos se demostró ausencia de cartilago bronquial y ninguno de causa extrínseca.
- 7.- Una vez hecho el diagnóstico la lobectomía es lo indicado, a ningún paciente se le dió manejo conservador.
- 8.- No se encontraron malformaciones asociadas.
- 9.- La mortalidad atribuida al manejo quirúrgico es baja con un manejo adecuado.
- 10.- No hay diferencia respecto a incidencia, edad de presentación, sexo cuadro clínico, estudios de gabinete necesarios, manejo quirúrgico, distribución de lóbulos afectados y mortalidad, con las series reportadas.

### BIBLIOGRAFIA

- 1.- Wesley JR, Heidelberger KP, Dipietro MA, Cho KJ, Coron AG.: Diagnosis and management of congenital cystic Disease of the lung in children. J Pediatr Surg 1986; 21: 202-207
- 2.- Haller JA, Golladay ES, Pickard IR y cols.: Surgical management of -- lung bud anomalies: Lobar emphysema, Broncogenic cyst, cystic adenomatoid Malformation, and intralobar pulmonary secuestration. Ann Thorac Surg 1979; 23: 33-42
- 3.- Bunstain WI, Isaacs HJ, Vamglin CP y cols.: Lobar emphysema, cystic - - adenomatoid malformation, pulmonary secuestration, and Broncogenic - - cyst in infancy and childhood: a clinical Group J Pediatr Surg 1974; 9: 85-93
- 4.- Lincoln JC, Star KJ, Subramanian CS y cols.: Congenital lobar emphysema Ann Surg 1971; 1:55-62
- 5.- Stocker JT, Drake RI, Madewell JE.: Cystic and congenital lung disease in the newborn En: Rosenberg MS, Boland RP. Eds. Perspectives in Pediatric Pathology. New York: Year book Medical Publishers 1978: 137-143
- 6.- Irving IM, Rickham PP.: Malformations and other affections of lungs, pleura and mediastinum. Rickham PP, Lister J, Irving IM: Neonatal Surgery. 2a. Ed Londres: Buheworth 1978: 209-223
- 7.- Lorimier AA: Congenital malformation and neonatal problems of the respiratory tract.En:Welch JK, Randolph JG, Ravitch MM y cols.; Eds: Pediatric Surgery 4a ed Chicago: Year book Medical Publishers, INC 1986: Vol 2:631-642
- 8.- Ryckman FC, Rosenrrants JC: Problemas Quirúrgicos del tórax durante la lactancia y la infancia. Clin Quir Nort Am. 1985; Vol 6: 1471-1504
- 9.- Lewis TE: Pulmonary and Bronquial Malformations En: Holder TM, Ashcraft KM (eds): Pediatric Surgery. Philadelphia. WB Saunders Company, 1980: 196-208
- 10.- Sloan H:Lobar obstructive emphysema in infancy treated by lobectomy. J Thorax Surg 1953; 26:1
- 11.- Pierre WS, De Paredes CG, Freidman S y col.: Concomitant congenital Heart disease and lobar emphysema in infants: (Incidence, diagnosis, and operative Management) AM J Surg 1970; 172:951-956
- 12.- Martín AA, Machuca OM, Gómez TI: Enfisema lobar congénito: Nuestra casuística y revisión. Pediatría 1986; 6: 34-46

Ojo

LA TESIS

22 ESTÁ

REPETIDA