

# Dificultad respiratoria de causa inesperada en neonato a término. Reporte de caso

Dra. Eimy Grecia Sánchez Montiel  
Neumóloga Pediatra. Hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante

Dra. Karen Guillén Estefanía Guillén Pacheco.  
Pediatra. Hospital del niño Dr. Francisco De Icaza Bustamante

## Resumen

La hiperinsuflación lobar congénita (HLC) conocida anteriormente como enfisema lobar congénito es una malformación congénita poco frecuente que afecta el pulmón, y se caracteriza por agrandamiento del lóbulo afectado secundario a una obstrucción bronquio principal por mecanismo valvular que permite la entrada de aire en un lóbulo y dificulta su salida, se manifiesta con datos de dificultad respiratoria pudiéndose observar desde los primeros días de vida. Se presenta caso clínico de recién nacido de 40 semanas de gestación que a las pocas horas de vida presenta datos de dificultad respiratoria que no mejora con soporte de oxígeno convencional requiriendo intubación orotraqueal con ventilación mecánica y derivación a un centro de mayor complejidad, donde se realiza estudios de imágenes compatibles con HLC. Por tratarse de un caso sintomático se procedió a realizar toracotomía posterolateral izquierda con lobectomía superior izquierda y colocación de tubo de tórax con evolución favorable a las 72hs de su posquirúrgico. La presencia de dificultad respiratoria persistente y progresiva que pese al manejo habitual no mejora en un neonato en sus primeros días de vida debe incluir como diagnóstico diferencial a las malformaciones congénitas pulmonares

**Palabras claves:** síndrome de distrés respi-

ratorio, enfisema pulmonar, ventilación mecánica, malformaciones congénitas.

## Introducción

Las malformaciones congénitas del pulmón y de la vía aérea son un amplio grupo heterogéneo de alteraciones estructurales que se producen en el momento de la embriogénesis que se puede presentar en las diferentes etapas de esta, produciendo afectación en el parénquima pulmonar, árbol bronquial y estructuras vasculares o una asociación de ellas. (Salinas, 2016)

Las malformaciones congénitas del aparato respiratorio son consideradas poco frecuentes, representa el 7.5 % al 18,7% de todas las malformaciones de los diferentes órganos y sistemas. Su incidencia reportada es diversa, pero se estima 56 casos por cada 100000 neonatos y en otros grupos etarios entre 30 a 42 casos por cada 100000 individuos, tomando en cuenta que su diagnóstico puede ser a cualquier edad. (Martin de Vicente, 2016)

Su patogenia es desconocida, existe múltiples teorías, la más conocida es la de Langston que menciona que resultan de una obstrucción en la vía aérea durante la embriogénesis produciendo cambios displásicos secundarios en el árbol bronquial y/o

pulmón. La clasificación es extensa y compleja siendo las más frecuentes Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), secuestro pulmonar (SP), quiste broncogénico (QB), hiperinsuflación lobar congénita (HLC) y atresia bronquial (AB). (Avila, Romero.Inma, Beltrán, & Moreno, 2022)

La hiperinsuflación lobar congénita (HLC) conocida anteriormente como enfisema lobar congénito es una entidad poco frecuente que afecta el pulmón, su etiopatogenia en el 50 % de los casos es secundaria a la obstrucción parcial o completa del bronquio, que actúa como válvula permitiendo la entrada de aire e impidiendo su salida generando distensión del lóbulo que comúnmente es el lóbulo superior y atrapamiento aéreo del lóbulo afectado con colapso del pulmón sobrante, secundario a esta situación se produce desplazamiento de las estructuras del mediastino opuesto que se manifiesta con datos de dificultad respiratoria que progresa a insuficiencia según vaya aumentando la insuflación del lóbulo afecto y no mejora con medidas terapéuticas realizadas. El diagnóstico es clínico e imagenológico observándose en la radiografía de tórax hiperclaridad, disminución de la vascularización del lóbulo afecto y desviación de las estructuras del mediastino cuando existen dudas la tomografía de tórax es de mucha utilidad para su confirmación y diagnóstico diferencial con otras entidades del mismo grupo. (Ferrer & Corominas, 1963)

El tratamiento dependerá del momento del diagnóstico y de la gravedad de las manifestaciones clínicas, puede ser conservador en los asintomáticos o con escasos síntomas o en los sintomáticos tratamientos quirúrgicos donde se realiza lobectomía del lóbulo afecto. (Hermoso, Moreno, Perez, & Caro, 2014)

El objetivo del presente caso clínico es describir la presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de la hiperinsuflación lobar congénita en el recién nacido.

**Materiales y métodos:** Se realiza la revisión del expediente clínico y de la literatura médica sobre el tema.

#### **Caso clínico**

Recién nacido a término de sexo femenino que nace por parto vaginal valorado en 40 semanas de gestación con Apgar 8-9-9, peso 3.300 gramos y talla 50 cm, sin antecedentes prenatales, con 3 ecografías obstétricas normales.

Inmediatamente después del nacimiento presenta signos de dificultad respiratoria requiriendo inicialmente soporte de oxígeno de bajo flujo con empeoramiento clínico por lo que es derivada a unidad de mayor complejidad, además presenta convulsiones y deterioro del sensorio por lo que se decide sedo analgesia, intubación orotraqueal y ventilación mecánica con parámetros ventilatorios altos donde permanece 14 días con evolución tórpida con los diagnósticos de Neumonía, Sepsis y Convulsión del recién nacido y se deriva a otra institución.

Al momento de su llegada al examen físico paciente acoplada a la ventilación mecánica, luce hidratada y perfundido, a la auscultación hemitórax izquierdo murmullo vesicular no audible con Signos vitales: Sato2 100 %, Fc 143 lpm, TA 87/60 mmHg, sus parámetros ventilatorios altos, con resultados de gasometría arterial pH 7,31, Pco2 65 mmHg, Po2 167 mmHg, Hco3 32 meq/l, Be 4.8 meq/l acidosis respiratoria compensada y biometría hemática dentro de valores normales con reactantes de fase agudas PCR 12.69 mg/l, Procalcitonina 10.6 ng/ml.

Radiografía de tórax AP del ingreso se observa hemitórax izquierdo hiperclaridad pulmonar y desplazamiento de las estructuras al mediastino contralateral (Imagen 1) por los hallazgos mencionados se solicita tac de tórax que reporta lóbulo superior izquierdo hiperinsuflado, herniación del lóbulo afectado a través del mediastino anterior, desplazamiento de las estructuras del mediastino al hemitórax contralateral y compresión del pulmón derecho (Imagen 2).



**Imagen 1:** Radiografía antero posterior de tórax al ingreso: hiperclaridad pulmonar hemitórax izquierdo y desplazamiento de las estructuras al mediastino que comprime pulmón derecho, atrapamiento aéreo.



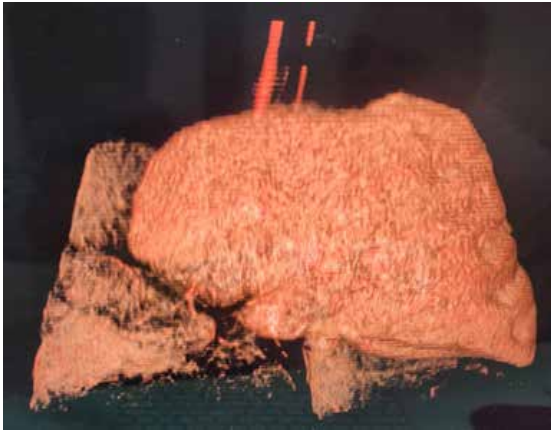
**Imagen 2:** Tac simple de tórax: lóbulo superior izquierdo hiperinsuflado, herniación del lóbulo afectado a través del mediastino anterior, desplazamiento de las estructuras del mediastino al hemitórax contralateral y compresión del pulmón derecho.

A los 17 días se solicita valoración por neumología que ante la clínica, examen físico y estudios de imagen con impresión diagnóstica de malformación pulmonar congénita de tipo hiperinsuflación lobar congénita, decide ampliar estudio con Angio tac (Imagen 3) confirmando la hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo y la disminución de la vascularización de lóbulo

inferior. Se realiza interconsulta al servicio de cardiología que reporta corazón sano y a cirugía torácica quien decide programación de cirugía a los 19 días de vida, realizando toracotomía posterolateral izquierda más lobectomía superior izquierda y colocación de tubo de tórax con hallazgos quirúrgicos: lóbulo superior izquierdo hiperinsuflado ocupando el 90% de la cavidad pleural con control radiológico posquirúrgico (Imagen 4) donde se evidencia la re expansión del lóbulo sobrante, con evolución clínica favorable y descenso de parámetros ventilatorios en las primeras 72hs. A las 72 horas posquirúrgico presenta desmejora clínica se realiza radiografía de tórax donde se evidencia neumotórax en hemitórax izquierdo por lo que se decide mantener intubación y tubo de tórax lado izquierdo (Imagen 5).

A los 7 días de su postquirúrgico con mejoría clínica y radiológica se extuba y se retira tubo de tórax. (Imagen 6). A los 29 días de vida se decide alta hospitalaria sin complicaciones y seguimiento por especialidades de neumología, neurología y urología por reporte ecográfico de riñón en herradura. Se obtiene informe anatomopatológico que reporta parénquima pulmonar con distensión multifocal de espacios alveolares con eventual formación de quistes, estructuras bronquiales y vasculares de arquitectura histológica conservada que confirma el diagnóstico de hiperinsuflación lobar congénita. (Imagen 7- 8).

Desde su alta hospitalaria hasta la actualidad ha presentado varios episodios de broncoespasmos y broncorrea que ha requerido manejo por emergencia e incluso una hospitalización al año donde se aisló en cultivo de aspirado traqueal *S. aureus* cumpliendo antibioticoterapia según sensibilidad y se realizó fibrobroncoscopía (Imagen 9) donde se evidencia broncomalacia bilateral, con peso, talla y desarrollo psicomotriz acorde a la edad.



**Imagen 3:** Angio tac de tórax con reconstrucción 3D: hiperinsuflación del lóbulo superior izquierdo que comprime al pulmón derecho sano disminuyendo la vascularización de lóbulo inferior comprometiendo la ventilación.



**Imagen 4:** Radiografía de tórax posquirúrgico: se evidencia la expansión del lóbulo inferior del lado izquierdo, y se descomprime pulmón derecho



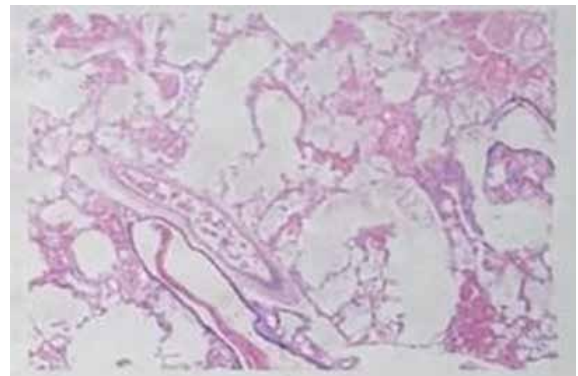
**Imagen 5:** Radiografía de tórax a las 72 horas: neumotórax izquierdo y tubo de tórax lado izquierdo



**Imagen 6:** Radiografía de tórax al alta hospitalaria: expansión de pulmón residual izquierdo, centralización de estructuras mediastinales, y pulmón derecho expandido.



**Imagen 7:** Examen macroscópico: corte seriado de lóbulo pulmonar superior izquierdo.



**Imagen 8:** Examen microscópico: parénquima pulmonar con distensión multifocal de espacios alveolares con eventual formación de quistes, estructuras bronquiales y vasculares de arquitectura histológica conservada



**Imagen 9:** Fibrobroncoscopia se evidencia broncomalacia bilateral.

### Discusión

Las malformaciones congénitas del pulmón y de la vía aérea son un conjunto heterogéneo de alteraciones estructurales que se producen en la vida intrauterina cuya afectación dependerá del momento que se produce la noxa en la embriogénesis del árbol traqueo-bronquial y del pulmón. Dentro de todo el espectro de malformaciones son consideradas poco frecuentes representando el 7.5 % al 18,7%, con incidencia de 56 casos por cada 100000 en neonatos y en otros grupos etarios entre 30 a 42 casos por cada 100000 individuos. Su patogenia es desconocida, y su clasificación es extensa. (Salinas, 2016)

Dentro de este grupo las más frecuentes son: Malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP), secuestro pulmonar (SP), quiste broncogénico (QB), hiperinsuflación lobar congénita (HLC) y atresia bronquial (AB). (Avila, Romero, Inma, Beltrán, & Moreno, 2022)

La hiperinsuflación lobar congénita (HLC)

conocida anteriormente como enfisema lobar congénito es una entidad poco frecuente que afecta al pulmón, aproximadamente el 10 - 14 % de los casos, su etiopatogenia en el 50 % de los casos es secundaria a la obstrucción parcial o completa del bronquio principal que puede ser extrínseca o intrínseca produciendo un efecto valvular.

La localización más frecuente es el lóbulo superior izquierdo 40-45 % seguido del lóbulo medio 30% y lóbulo superior derecho 20,7%, rara vez es de todo el pulmón o bilateral. (Rivera, Carrillo, & Ojeda, 2005)

En un 15% de los casos se puede acompañar de otras malformaciones siendo las más frecuente la cardiológicas como persistencia de ductus arterioso o defecto del tabique interventricular, malformaciones renales como fue el caso de esta paciente y hernia diafragmática. (Molina, Soskin, Bray, & Vera, 2012)

Las manifestaciones clínicas dependerán de la edad, en el recién nacido se presenta en el 25% al 33% de los casos con datos de dificultad respiratoria progresiva y persistente, cianosis y hemitórax afecto abombado que no mejora con medidas terapéuticas realizadas. Después del primer mes de vida se diagnostica en el 50% de los casos con cuadros respiratorios a repetición (bronquitis obstructivas y neumonía recurrentes) y fallo del medro y en otros grupos etarios generalmente después de los 18 meses es infrecuente y asintomático. (Acitores, Lalinde, & Lamela, 2007)

El diagnóstico es clínico e imagenológico observándose en la radiografía de tórax radio lucidez llamativa, disminución de la vascularización del lóbulo afecto, atelectasia, aplanamiento diafragmático, espacios intercostales aumentados, desviación de las estructuras del mediastino según la severidad de la insuflación pulmonar, cuando existen dudas la tomografía de tórax nos es de mucha utilidad para su confirmación y diagnóstico diferencial con otras entidades del mismo grupo, también para conocer la localización y posible etiología, la broncoscopia

es útil para valorar la morfología de los bronquios y el diagnóstico definitivo lo realiza la anatomía patológica que reporta no destrucción de la pared alveolar. (Ordoñez, Artega, Marcano, & Endis, 2021)

El diagnóstico diferencial se debe realizar con entidades que presenta radiografía de tórax con hiperclaridad pulmonar como hernia diafragmática, neumotórax, malformación adenomatosa quística, quiste broncogénico y síndrome de Swyer-james-MacLeod. (Mondéjar & Sirvent, 2017)

El tratamiento dependerá del momento del diagnóstico y de la gravedad de las manifestaciones clínicas. En los recién nacidos con síntomas respiratorio severo y riesgo vital la terapéutica de elección es quirúrgica lobectomía que presenta evolución favorable en los años posteriores reexpansión progresiva de lóbulo restantes y prueba de función pulmonar normal, en niños con síntomas leve o asintomáticos se considera el tratamiento conservador con seguimiento por especialidad según evolución. (Ortolá, Negre, & Sanchez, 2010)

#### Conclusión

Las malformaciones congénitas broncopulmonar son poco frecuentes o tal vez no sean diagnosticadas debido a que sus manifestaciones clínicas son inespecíficas y puede simular cualquier otra entidad más prevalente en la población pediátrica.

El diagnóstico de hiperinsuflación lobar congénita debe ser incluido como diagnóstico diferencial en el abordaje del síndrome de dificultad respiratoria en el neonato con datos dificultad respiratoria persistente y progresiva que pese al manejo habitual no mejora.

El retraso en el diagnóstico conlleva a tratamientos innecesarios y hospitalizaciones prolongadas.

#### Bibliografía

1. Salinas, J. (2016). Patología pulmo-

nar congénita: Evaluación y manejo perinatal. *Revista Médica Clínica de Condes*, 27(4), 485-498.

2. Martín de Vicente, C. (2016). Malformaciones congénitas de las vías respiratorias inferiores. *Pediatría Integral*, 20(1), 51-61.

3. Ávila, P., Romero, I., Beltrán, V., & Moreno, M. (2022). Entendiendo las malformaciones congénitas broncopulmonares más frecuentes: Diagnóstico prenatal y posnatal. *Seram*, 18(1), 1-16.

4. Ferrer, S., & Corominas, I. (1963). Enfisema lobar congénito. *Anales de Medicina y Cirugía*, 24(3), 217-229.

5. Hermoso, C., Moreno, E., Pérez, E., & Caro, P. (2014). Hiperinsuflación lobar congénita: Manejo conservador como alternativa terapéutica. *Anales de Pediatría*, 81(1), 45-48.

6. Rivera, A., Carrillo, J., & Ojeda, P. (2005). Hiperinsuflación lobar congénita. *Archivos de Pediatría del Uruguay*, 76(2), 176-177.

7. Molina, F., Soskin, A., Bray, C., & Vera, V. (2012). Enfisema lobar congénito: Reporte de 2 casos y revisión de la literatura. *Pediatría*, 20(1), 37-40.

8. Acitores, E., Lalinde, M., & Lamela, M. (2007). Enfisema lobar congénito: Causa de dificultad respiratoria en un neonato. *Pediatría Atención Primaria*, 9(1), 41-46.

9. Ordoñez, M., Artega, J., Marcano, L., & Endis, M. (2021). Enfisema lobar congénito en un recién nacido: Reporte de caso. *Revista de la Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad de Cuenca*, 19(1), 73-78.

10. Mondéjar, P., & Sirvent, J. (2017). Malformaciones pulmonares congénitas: Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protocolo de Diagnóstico y*

Terapia Pediátrica, 3(2), 273-297.

11. Ortolá, J., Negre, S., & Sánchez, A. (2010). Enfisema lobar congénito: A propósito de un caso. *Acta Pediátrica Española*, 68(1), 36-38.