

ENFISEMA LOBAR CONGENITO

Dres. S. FERRER PI e I. CLARET COROMINAS

HISTORIA

EL enfisema lobar congénito es una enfermedad caracterizada por la aparición de un enfisema gigante que afecta a un lóbulo pulmonar, se inicia desde el nacimiento, suele ser progresivo en su evolución y se manifiesta fundamentalmente por un grave cuadro de insuficiencia respiratoria.

Creemos interesante resaltar que la noción de enfisema lobar se opone, en cierto modo, a la de enfisema pulmonar generalizado. En éste, la dilatación de los alvéolos y la pérdida de elasticidad se extienden a todos los territorios pulmonares; además, es un proceso más propio de edades avanzadas y suele aparecer como consecuencia y concomitantemente con otros procesos patológicos. En el enfisema lobar, por el contrario, es característico que el proceso enfisematoso esté bien localizado en un solo lóbulo pulmonar, es propio de las primeras edades de la vida, no guarda relación manifiesta con otro proceso patológico, es progresivo y habitualmente letal, a corto plazo, si no se adoptan las medidas terapéuticas oportunas.

Es extraordinaria la cantidad de

nombres que ha recibido esta enfermedad. Creemos interesante registrar aquí todos los que hemos hallado en la literatura y que, sin duda alguna, se refieren a la misma enfermedad. El nombre más extendido es el de enfisema lobar congénito, que es el más habitual en la literatura anglosajona, con mucho la más abundante sobre el tema. Los restantes nombres que ha recibido son: «enfisema pulmonar localizado de la infancia», «enfisema infantil a tensión», «enfisema infantil progresivo», «enfisema lobar infantil», «enfisema localizado hipertrófico», «enfisema lobar obstructivo», «enfisema obstructivo regional» y «enfisema lobar malformativo gigante del lactante».

En la historia de esta enfermedad, hay que distinguir dos épocas. La primera, que dura hasta 1943, está formada por algunas observaciones anatomoclínicas de niños fallecidos con insuficiencia respiratoria progresiva. En esta primera época, el aspecto quistoide que los pulmones ofrecen en la radiografía, daba lugar a frecuentes confusiones entre enfisema lobar, quiste congénito y pulmón bulloso. En 1943, Fischer publica el primer ca-

so de lobectomía en un lactante afecto de enfisema lobar, y, desde esta fecha, con los progresos de la cirugía torácica pediátrica, aumenta rápidamente el número de casos intervenidos con éxito, con lo cual, al poder examinar directamente la

sajona. En la nacional no hemos hallado ningún caso. Por ello, la publicación del primer caso español de enfisema lobar congénito, nos ha llevado a hacer una revisión de los principales problemas que plantea la enfermedad.

Figura 1

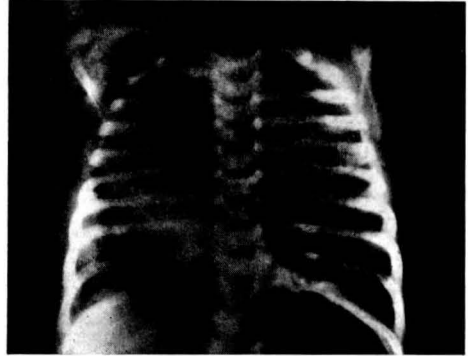


Figura 2

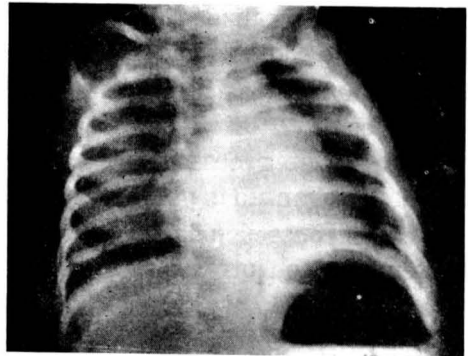


Figura 3

pieza operatoria, se consigue el diagnóstico preciso de la enfermedad. En 1957, Rabaud recoge 79 casos publicados. En 1962, Fontan y col. calculan en cerca de 100 el número de los publicados en todo el mundo, de los cuales, la mayoría corresponde a la literatura anglo-

CASO CLINICO

M. T. B., nacido de parto normal, con peso al nacer de 2.950 grs. Es observado por vez primera el día 17-X-62, a los 27 días de vida, pesando 3.200 gramos.

Al nacer no se le practicó ninguna maniobra de reanimación. Los primeros días después del nacimiento no se observó nada anormal. Desde los 8 días, vómitos y curva de peso estacionaria. A partir de la ter-

cera semana, empiezan a notar que el niño respira con dificultad en algunas ocasiones. La dificultad respiratoria aumenta gradualmente, sufre dos crisis de cianosis y en las últimos 24 horas la disnea y la taquipnea se han hecho más patentes.

A la exploración se aprecia disnea con marcada retracción costal, taquipnea de 80 respiraciones por minuto, ligera cianosis. En aparato respiratorio se aprecia hipersonoridad con abolición del murmullo vesicular en todo el hemitórax izquierdo. Los tonos cardíacos son normales.

La radiografía frontal (fig. 1) muestra hiperclaridad de todo el hemitórax izquierdo, de aspecto pseudoquístico, con gran desviación mediastínica hacia la derecha. Dentro de la imagen clara se aprecian las líneas correspondientes a la trama broncovascular pulmonar.

La radiografía de perfil (fig. 2) muestra gran hiperclaridad retroesternal, que corresponde a la hernia mediastínica anterior del pulmón enfisematoso.

Los exámenes de laboratorio no revelan ninguna anormalidad.

Se coloca al enfermo en tienda de oxígeno, con lo que mejora ligeramente su dificultad respiratoria, pero a las pocas horas sufre dos crisis de cianosis y la situación se hace cada vez más crítica. En vista de ello, se decide practicar una lobectomía a las 24 horas de su ingreso, con el diagnóstico de enfisema lobar o quiste pulmonar congénito.

Intervención. (Operador Dr. I. Claret Corominas). Enfermito en decúbito lateral derecho. Amplia toracotomía a través del cuarto espacio intercostal izquierdo. Incidida la pleura parietal, el tejido pulmonar enfisematoso se hernia por la herida operatoria. El aspecto externo macroscópico del lóbulo enfisematoso es el de un lóbulo de gran tamaño, sonrosado y que no sufre variación con las maniobras respiratorias que se efectúan a través del tubo de intubación. La consistencia es algodonosa, no observándose ninguna variación con la compresión externa, salvo ligeras fóveas en los puntos de contacto. Se practica lobectomía en el lóbulo superior izquierdo, que es muy dificultosa debido a las espaciales características de tamaño y posición del tejido enfisematoso. Una vez efectuada la lobectomía, el lóbulo inferior izquierdo se reexpande perfectamente. Cie-

rra de la lobectomía, dejando dos tubos de drenaje para aspiración.

El curso postoperatorio es intrascendente. A las 48 horas, previa comprobación radiográfica de la completa reexpansión pulmonar (fig. 3), se retira el drenaje torácico. A los diez días, el niño es dado de alta en perfecto estado. A los seis meses de la intervención el estado del aparato respiratorio es completamente normal.

El estudio anatómo-patológico de la pieza operatoria (Dr. Bieto) no reveló ninguna anormalidad del aparato bronquial, susceptible de explicar el enfisema producido.

ETIOPATOGENIA

El enfisema lobar congénito, responde al tipo del enfisema obstructivo localizado. Tal tipo de enfisema se produce en estados patológicos que afectan a la estructura bronquial o en casos de obstrucción de la luz del bronquio por cuerpos extraños exógenos o endógenos. En estas circunstancias, el bronquio afectado, o su contenido, pueden actuar a manera de válvula que permita la entrada del aire al inspirar, pero no su salida en la espiración; la constitución de este mecanismo valvular, conduce, si persisten las circunstancias patológicas, al enfisema progresivo.

Dos hechos fisiológicos favorecen la formación de una válvula endobronquial: 1.º) en la inspiración el bronquio se dilata, mientras que su luz se reduce en la espiración; 2.º) la inspiración, movimiento activo y muscular, es más potente que la espiración que es fundamentalmente pasiva. Debido a estos dos hechos, se comprende que en la obstrucción progresi-

va de la luz bronquial se puede llegar a un punto en que es posible la entrada en los pulmones de cierta cantidad de aire, mientras que su salida es imposible; con ello quedan constituidas las condiciones patológicas precisas, para el desarrollo del enfisema lobar obstructivo.

Ahora bien, en el caso del enfisema lobar congénito, no está aclarada la causa que produce el mecanismo valvular de la luz bronquial y la dilatación progresiva de los alvéolos pulmonares. Revisaremos brevemente las diferentes causas que se han invocado.

Causas bronquiales. — La causa de la obstrucción de la luz bronquial se ha atribuido a defectos puramente bronquiales y, entre ellos, a la existencia de unos *repliegues anormales de la mucosa bronquial*. Han sido observados por algunos autores y se ha dicho que no se hallan más veces porque, al practicar la lobectomía, la zona patológica puede quedar en la región del muñón bronquial.

Esta misma explicación se ha dado para justificar las grandes discrepancias que existen sobre el estado del *cartilago bronquial*, pues, mientras unos lo hallan normal, otros encuentran diferentes alteraciones. Se ha descrito raramente la ausencia de cartilago y, con mayor frecuencia, una escasez global de tejido cartilaginoso; la blandura exagerada de la pared bronquial

motivaría su aplastamiento en la espiración, con la consiguiente dificultad a la salida del aire inspirado. No obstante, hay que hacer observar, como recalca Engel, que el bronquio lobar normal del lactante tiene un aspecto microscópico pobre en tejido cartilaginoso, hasta el punto de ser semejante al del pequeño bronquio intrapulmonar del adulto. Este hecho no parece haberse tenido en cuenta por muchos autores, al juzgar la anatomía patológica del bronquio de los lactantes. Sloan admite como causa una blandura patológica de la pared bronquial, complementada por una secreción excesivamente espesa.

Causas peribronquiales. — Se han descrito una serie de posibles causas peribronquiales, que actuarían comprimiendo el bronquio y creando así un mecanismo valvular. Se han hallado cardiopatías congénitas no precisadas (Jeune y col.), conducto arterioso persistente (Potts, Hollinger y Rosenblum), una arteria pulmonar de curso anómalo (Morse y Gladding) y otras causas extrínsecas de compresión bronquial.

No obstante, no debe olvidarse que la resistencia del bronquio a la compresión extrínseca es muy grande, debido a su armazón rígido cartilaginoso. Para poder admitir que una causa peribronquial de las mencionadas es el origen del enfisema lobar, debería aceptarse, al mismo tiempo, una blandura pa-

tológica de la pared bronquial o una acción de la malformación, desde períodos muy precoces del desarrollo intrauterino. Por otra parte, hay que tener en cuenta que la coexistencia de anomalías vasculares con un enfisema lobar congénito, no implica necesariamente una relación de causa a efecto, pues puede tratarse de malformaciones regionales asociadas.

Anoxia neonatal. — Se ha hablado del papel que puede jugar en la etiología, la anoxia neonatal y las maniobras de reanimación del recién nacido (Ehrenhaft). El estudio de los casos publicados de enfisema lobar, revela este antecedente con alguna frecuencia, pero no se ha logrado establecer qué tipo de relación puede existir entre ambos hechos. Se ha dicho que el estado de anoxia neonatal, responsable de la inhalación de mucosidades, puede ser un factor desencadenante del enfisema localizado, en enfermos predispuestos por una malformación bronquial.

Defectos de los alvéolos. — Todas las teorías patogénicas enumeradas hasta ahora, pueden ser ciertas y ser el origen de un número indeterminado de casos de enfisema lobar. Pero sorprende que en gran número de casos, aproximadamente la mitad de los publicados, no se ha hallado ninguna lesión bronquial o malformación que pueda estar etiológicamente relacionada con el

desarrollo de un enfisema obstructivo.

Hay un hecho sorprendente que forzosamente debe valorarse: el enfisema obstructivo que es habitual observar, debido por ejemplo a la aspiración de un cuerpo extraño, no da nunca una imagen radiológica tan hiperclara como la que da el enfisema lobar congénito, en el cual el aspecto radiográfico es francamente quistoide. El enfisema obstructivo habitual no produce jamás la enorme dilatación del parénquima pulmonar que produce el enfisema lobar congénito y que llega a quintuplicar el tamaño del lóbulo pulmonar normal.

Por ello hay que pensar que es probable exista un defecto o malformación congénita de la fina estructura de la pared alveolar. El hecho de que tal alteración estuviera limitada al territorio de un solo lóbulo, haría pensar que su origen se puede deber a un trastorno circulatorio o nervioso localizado. Marie propone para este proceso patológico, por ahora no demostrado, la denominación de «megaalveolosis lobar». La aparición del enfisema, no tendría propiamente su origen en un defecto de la dinámica respiratoria, sino que, antes de entrar por primera vez el aire en los alvéolos pulmonares, éstos se hallarían malformados y enormemente agrandados.

Asociación con otras malformaciones. — Aparte las anomalías

vasculares ya mencionadas, se han hallado otras anomalías del mediastino anterior (Gross y Lewis, Lewis y Potts, Williams).

Se han descrito algunos casos de existencia de un bronquio suplementario destinado a una parte del lóbulo afectado (Marie y See, Santy y colaboradores).

La asociación con una hernia diafragmática ha sido descrita por White-Jones y Temple y por Leahy y Butsch).

Christiaens ha descrito un caso en un niño afecto de «cutis laxa».

De cuanto llevamos expuesto, se deduce la poca unanimidad existente entre los diferentes autores, referente a la patogenia del enfisema lobar congénito. Resumiendo, lo que puede decirse es que, probablemente, se trata siempre de un proceso malformativo que afecta a un lóbulo pulmonar, que está frecuentemente asociado con otras malformaciones congénitas y que no se han podido precisar todavía el factor, o factores, que impiden la salida del aire inspirado de los pulmones y que conducen a la enorme dilatación pseudoquistica del lóbulo pulmonar afectado.

ANATOMIA PATOLOGICA

El lóbulo pulmonar en que asienta el enfisema lobar está uniformemente distendido hasta el punto de llegar a quintuplicar su tamaño normal. Es blando, flota en el agua y no se deshinchas cuando se deja con el bronquio cortado y sin ligar.

Su coloración es rosa pálido y, sobre la superficie lisa, se observan a veces unas ampollas enfisematosas subpleurales. Al corte, el tejido pulmonar tiene un aspecto esponjoso.

El proceso enfisematoso afecta casi siempre a uno de los dos lóbulos superiores. En algunos casos se ha hallado en el lóbulo medio. No se ha dado ninguna explicación aceptable al hecho de que los lóbulos inferiores permanezcan siempre indemnes.

Al examen microscópico se hallan los alvéolos dilatados como es característico en todo enfisema obstructivo. Los septos interalveolares están adelgazados y en algunos lugares están rotos, formando bullas de variado tamaño. No se hallan signos inflamatorios de ninguna clase. En el examen de los bronquios se han hallado deficiencias del cartílago o repliegues de la mucosa, que se han considerado responsables de la producción del mecanismo valvular. En la mayoría de las ocasiones, no se ha hallado en el bronquio anormalidad alguna. Practicando coloraciones especiales, Jewett y Adler no han conseguido hallar, en sus cuatro casos, ninguna anormalidad del tejido elástico del bronquio lobar.

SINTOMATOLOGIA

La enfermedad se manifiesta en recién nacidos o lactantes de pocos meses, que no suelen presentar ningún antecedente que llame la aten-

ción. Se presenta en prematuros, con la misma frecuencia relativa que en los nacidos a término. En cuanto al sexo, se ha hallado con doble frecuencia en el masculino que en el femenino (21 veces frente a 11, en la revisión de Jewett y Adler).

Lo que caracteriza fundamentalmente al enfisema lobar congénito, es la aparición, sin causa infecciosa alguna, de signos de dificultad respiratoria que van progresivamente en aumento. La aparición de estos signos puede ser muy precoz, incluso el segundo día de vida, pero puede diferirse varios meses su observación, sobre todo si el pequeño es examinado con poca atención o si, sus episodios de dificultad respiratoria, se atribuyen a infecciones respiratorias banales.

En su forma más frecuente, las manifestaciones clínicas empiezan a las dos o tres semanas de vida. Hasta este momento el recién nacido progresa bien y ningún síntoma respiratorio llama la atención; a lo más, puede apreciarse retrospectivamente que el niño se cansaba más de lo habitual al tomar el pecho o el biberón. En algunas ocasiones pueden existir vómitos desde el nacimiento y una curva de peso poco satisfactoria.

De una manera inesperada, se empieza a apreciar disnea con taquipnea que no halla explicación en ningún proceso respiratorio de tipo infeccioso. Existe retracción costal inspiratoria y puede oírse

quejido espiratorio. No se suelen apreciar sibilancias. Con bastante frecuencia aparece cianosis, desde el principio de las manifestaciones de dificultad respiratoria.

Este cuadro clínico tiende a agravarse de manera progresiva, más o menos rápidamente, hasta llegar, a veces en poco tiempo, a una insuficiencia respiratoria gravísima, que apenas es mejorada por la administración de oxígeno y que puede conducir rápidamente al desenlace fatal. Pero, en general, la evolución es más lenta, en días o semanas, asistiéndose a remisiones relativas del cuadro clínico, intercaladas con agudizaciones cada vez peores, que pueden aparecer con motivo de infecciones respiratorias o sin causa aparente alguna.

Las crisis de insuficiencia respiratoria, cada una de las cuales pone en peligro la vida del niño, pueden repetirse con gran frecuencia, incluso varias veces en el mismo día, pero en otras ocasiones, después de un período inicial tormentoso, el cuadro clínico tiene tendencia a estabilizarse, la disnea y taquipnea se hacen menos graves en los intervalos, mientras los brotes agudos se van sucediendo de manera más espaciada, aunque sin dejar de representar, cada uno de ellos, un grave peligro para la vida del enfermo. De esta manera, ha habido enfermos en quienes la intervención quirúrgica resolutive se ha ido demorando hasta edades muy tardías.

La *exploración clínica* aporta da-

tos que ayudan al diagnóstico en cualquier fase o momento de la evolución. Aparte los signos de insuficiencia respiratoria que ya hemos mencionado (disnea, taquipnea, cianosis, retracción inspiratoria costal), lo más llamativo es la abolición o disminución del murmullo vesicular del lado afecto, acompañada de hipersonoridad a la percusión. También puede apreciarse una gran desviación contralateral del mediastino, que se manifiesta especialmente por el desplazamiento del latido de la punta cardíaca. Si no existe una infección respiratoria asociada, no se oyen fenómenos bronquiales patológicos.

Los *exámenes de laboratorio* no suelen proporcionar ningún dato de interés, aunque esta negatividad ayuda a descartar otras enfermedades, como la bulla del pulmón estafilocócico que, desde un punto de vista puramente clínico, puede prestarse a confusión.

Los datos más decisivos nos los proporciona el *estudio radiológico*. En la radiografía torácica en posición frontal destaca en primer lugar el enorme enfisema del lóbulo pulmonar enfermo. Cuando se observa el enfermo a radioscopia, la hiperclaridad del enfisema destaca aún más en el momento de la espiración. El aspecto de la imagen patológica es netamente quístico, sin que en el interior de tal pseudoquiste se halle jamás nivel líquido. Los contornos de la imagen pueden ser borrosos, mal limitados. Es

importante recalcar que, en la película radiográfica, la imagen hiperclara pseudo-quística del enfisema lobar, se halla cruzada por una fina trama broncovascular, bien visible si se busca, que denota la existencia de parénquima pulmonar y, por lo tanto, el carácter «habitado» de la zona de aspecto quístico.

El hemidiafragma correspondiente está rechazado hacia abajo. Existe un gran desplazamiento contralateral del mediastino que, en el examen radioscópico, se observa cómo tiene tendencia a corregirse en el momento de la inspiración. En los casos más graves, se observa una verdadera hernia mediastínica, que está favorecida por la gran movilidad que tiene el mediastino en el lactante. Pueden observarse zonas de pulmón atelectásico, producidas por la compresión ejercida por el lóbulo enormemente agrandado. A la vista de una de estas imágenes radiográficas, es fácil imaginar la escasa cantidad que resta de parénquima pulmonar funcionante.

En la radiografía de perfil se detecta perfectamente la hernia mediastínica, en forma de un área anormalmente transparente, situada detrás de la porción superior del esternón.

La práctica de la *broncografía* es de poco valor y, en estos lactantes, no carece de peligros. Muestra el árbol bronquial del pulmón afecto, torsionado y desplazado de su lugar habitual. En la región del ló-

bulo afectado, los bronquios se suelen ver más estrechos de lo habitual, como si todo el árbol bronquial de tal lóbulo fuera hipoplásico.

La *broncoscopia* también puede ser peligrosa si existe una grave dificultad respiratoria. Está indicada fundamentalmente en aquellos casos en que existen dudas sobre la posible existencia de un cuerpo extraño intrabronquial. En los casos en que realmente se trata de un enfisema lobar congénito, la broncoscopia no logra hallar la causa productora del enfisema. En algunos casos se ha creído ver que el bronquio lobar era más fácilmente colapsable de lo habitual. Pero la experiencia de la mayoría de los autores que la han practicado indica que la broncoscopia no proporciona ningún dato valioso en el estudio del enfisema lobar congénito.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Siendo el diagnóstico preoperatorio de esta afección fundamentalmente radiológico, podrá ser confundido con todas aquellas enfermedades que, en el examen radiológico del tórax, muestren imágenes de hiperclaridad pulmonar que, en algún momento de su evolución, tengan cierta semejanza con la del enfisema lobar.

Hernia diafragmática. — Puede confundirse con ella y, de hecho, se citan casos en que se llegó a la intervención con este diagnóstico. Es

cierto que, en un examen radiológico superficial, ambos cuadros pueden tener, a veces, cierta semejanza; pero el diagnóstico de hernia diafragmática puede quedar pronto eliminado, mediante la administración de papilla baritada.

Neumotórax espontáneo. — La presencia de un neumotórax en las primeras semanas o meses de vida es un hecho poco frecuente. Casi únicamente se observa como consecuencia de una reanimación poco cuidadosa de un recién nacido asfíctico o en el curso de una neumo patía estafilocócica; pero, en realidad, en este último caso es con esta afección con la que hay que hacer el diagnóstico diferencial.

En el neumotórax espontáneo, el momento de aparición es el primer día de vida casi con seguridad; en este caso, tendremos el antecedente de que el niño ha nacido asfíctico y de que se le ha practicado una reanimación vigorosa, con insuflación de aire en los pulmones.

Aparte los antecedentes, en el examen radiográfico se ve el pulmón colapsado de manera uniforme, formando un muñón junto al hilio y con un límite muy neto entre él y la claridad producida por el neumotórax periférico. Además, en el neumotórax no se observa trama pulmonar en el interior de la imagen aérea.

Quiste pulmonar congénito. — Es la entidad que se puede confun-

dir más fácilmente con el enfisema lobar. Tales quistes se pueden poner rápidamente a gran tensión, en cualquier momento a partir del instante de la primera respiración. Cuando este hecho se produce en recién nacidos o lactantes pequeños, se realiza un cuadro clínico totalmente superponible al que hemos descrito en el enfisema lobar. Sólo un dato radiológico puede darse que tenga valor diagnóstico diferencial: en los quistes pulmonares a tensión no se observa trama broncovascular en el interior de la imagen aérea, mientras que en el enfisema lobar es bien visible. Por lo demás, la confusión diagnóstica entre estos dos procesos no acarrea ningún perjuicio al enfermo, pues el criterio terapéutico es idéntico en ambos y el diagnóstico definitivo lo dará el examen directo de la pieza operatoria obtenida por lobectomía.

Neumopatía estafilocócica. — Debe tenerse igualmente en cuenta en el diagnóstico diferencial. En los casos en que se han observado los focos neumónicos de la fase inicial y las rápidas variaciones subsiguientes de la imagen radiográfica, el diagnóstico de neumopatía estafilocócica se impondrá sin dificultad. Tampoco cabe confusión con el enfisema lobar en los casos en que, en vez de una sola bulla, se visualizan dos o más. Pero en los casos observados por primera vez lejos del período de recién nacido,

en que se desconozca el antecedente de una enfermedad pulmonar aguda y en los que, además, la imagen aérea sea única y cause una gran desviación mediastínica, la confusión con el enfisema lobar congénito es posible.

Las variaciones específicas del cuadro hemático y una elevada eritrosedimentación, son datos a favor de neumopatía estafilocócica. También lo es el hallazgo de estafilococos en el frotis faríngeo. En los casos de duda debe hacerse un intenso tratamiento antibiótico; la mejoría del cuadro clínico y radiológico, constituye un argumento de primer orden a favor de la etiología infecciosa de la bulla pulmonar gigante.

Enfisema adquirido. — Queda finalmente el diagnóstico diferencial con el enfisema adquirido, obstructivo o compensatorio. Ciertamente, en estos casos, la imagen radiográfica no suele prestarse a confusión, porque estos enfisemas no adoptan una forma pseudoquistica como el enfisema lobar congénito. En los casos de obstrucción bronquial por cuerpos extraños exógenos o endógenos, en que pudiera existir confusión, la broncoscopia puede ser decisiva para el diagnóstico. La mayor dificultad se hallará en los casos de agenesia total de un pulmón con enfisema contralateral compensador, pues la imagen radiográfica puede ser muy sugestiva de enfisema lobar congénito.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección del enfisema lobar congénito es la extirpación quirúrgica del lóbulo afectado. Pero la rapidez evolutiva de la enfermedad, el grado de afectación de la función respiratoria y la posible existencia de fases en que el enfermo se adapte relativamente bien a las condiciones cardio-respiratorias creadas por el proceso patológico, hacen que puedan variar las circunstancias y el momento en que tal intervención deba llevarse a cabo.

A la pregunta de si existe algún tratamiento conservador, debe contestarse con la negativa absoluta. Cuando la cirugía torácica infantil estaba en sus comienzos, se intentó en algunos enfermos un tratamiento puramente sintomático, con la esperanza de conseguir la curación espontánea de la enfermedad. Sin negar que este hecho se pueda producir excepcionalmente, la experiencia recogida con esta conducta ha sido desastrosa.

Nelson publica nueve casos, de los cuales los dos primeros no fueron intervenidos por no haberse llegado en vida al diagnóstico; ambos fallecieron y se hizo el diagnóstico en la necropsia. Los otros siete fueron intervenidos de lobectomía con seis curaciones completas y una sola defunción.

Jewett y Adler recogieron en 1957, 40 casos publicados de enfisema lobar. En 35 se practicó lobectomía con sólo dos defunciones.

Los 5 casos no intervenidos, fallecieron.

Santy y col. encuentran 15 casos de la literatura en que se adoptó una actitud expectante; de ellos sobrevivieron 6; al no haber comprobación histológica, queda aún la duda de si todos los que se salvaron estaban verdaderamente afectados de enfisema lobar congénito.

En un intento de evitar la lobectomía, Korngold y Baker publicaron dos casos curados mediante la introducción de una aguja en el interior del parénquima pulmonar enfisematoso, por lo cual extrajeron aire; dejaron introducida la aguja durante 24 horas y después aspiraron el neumotórax que se había producido. Estos resultados no han podido ser confirmados por otros autores y la práctica de este método ha llevado consigo importantes complicaciones pues, sobre no reducir prácticamente el enfisema, se produce siempre un neumotórax que complica la evolución. Potts dice que, aparte los malos resultados que proporciona, este tratamiento es ilógico; no alcanza a comprender qué clase de lógica es la que induce a meter una aguja en el interior de un pulmón enfisematoso.

Descartado el conservador, no queda más tratamiento que el quirúrgico. *La lobectomía es el único tratamiento que permite curar el enfisema lobar congénito.* Perdido el miedo a la cirugía torácica infantil, e incluso a la del lactante

muy pequeño, los éxitos del tratamiento radical del enfisema lobar se multiplicaron y en las últimas publicaciones no se hallan apenas estadísticas de mortalidad, porque es bajísima. Santy recoge 34 lobectomías por enfisema lobar, todas en lactantes, con sólo 4 defunciones. Jewett y Adler, en niños de todas las edades, hallan 2 fallecimientos entre 35 lobectomizados por esta enfermedad. Fischer, una muerte entre 36 intervenciones.

El momento de la intervención debe ser independiente de la edad del niño, pues son ya numerosísimas las comunicaciones de casos operados dentro del primer mes de vida, como el nuestro, con resultados tan excelentes como en edades posteriores. El mejor momento será aquel en que se haga el diagnóstico de enfisema lobar congénito con seguridad.

Cuando el enfermo está con una crisis aguda, con dificultad respiratoria progresiva y cianosis, la intervención es imperativa, urgente y salvadora de la vida del niño. Las primeras lobectomías por enfisema lobar, en los tiempos «heroicos» de la cirugía torácica infantil, se practicaron todas en este momento crítico para la vida del enfermo.

Cuando el problema respiratorio no es tan grave, existe tan sólo una disnea bien tolerada y la vida, por consiguiente, no está comprometida, es aconsejable la observación durante unos días o semanas, bajo vigilancia cuidadosa, en previsión

de una agravación súbita. Si no se observa una franca regresión de la imagen patológica (en cuyo caso habríamos de pensar en revisar el diagnóstico), deberá procederse sin demora a la intervención, para evitar los graves riesgos que se derivarían de cualquier infección respiratoria banal que adquiriera el niño.

Quedan finalmente los casos en que la evolución es más crónica, pues después de pasar los primeros meses con episodios agudos de mayor o menor gravedad, el enfermo queda, por así decirlo, estabilizado, con la imagen radiográfica típica siempre persistente, con disnea moderada o aun ausente, que se hace sólo manifiesta en el curso de una infección respiratoria. La indudable existencia de casos de esta índole explica las observaciones de la literatura en las que se llegó a la lobectomía curativa a una edad tardía, como uno de Nelson que fue intervenido con éxito a los siete años de edad. Es más, Santy cita los casos de Daumet y Le Melletier que lo diagnosticaron en una radioscopia sistemática de una muchacha de 15 años y el sorprendente caso de Royes, quien descubrió el enfisema lobar en la autopsia de un hombre de 39 años, muerto por accidente.

Estos hechos no permiten adoptar, en ningún caso, una actitud de abandono terapéutico frente a la

enfermedad, pues parece evidente que, en cualquier caso, son mayores los riesgos del desplazamiento mediastínico y de la atelectasia que se producen, que los peligros inherentes a una lobectomía en un pulmón no infectado. Si siempre es conveniente asegurar al máximo el diagnóstico antes de la intervención, en estos raros casos debe extremarse la prudencia, para no tomar por enfisema lobar un pulmón estafilocó-

cico u otra afección susceptible de curar sin lobectomía.

Pero, cuando el diagnóstico es acertado, sea cual sea la edad del niño y la modalidad evolutiva que adopte la enfermedad, deberá procederse sin demora a la lobectomía. El éxito de esta intervención en el enfisema lobar congénito, se debe a los grandes progresos de la cirugía torácica infantil y constituye uno de sus mayores triunfos.

BIBLIOGRAFIA

1. BRÜNNER y POCK-STEEN: *Acta Radiol.*, 53, 184, 1960.
2. CHRISTIAENS: *«Presse Med.»*, 62, 1.799, 1954.
3. COTTOM y MYERS: *«Brit. Med. J.»*, 1, 1.394, 1957.
4. EHRENHAFY y TABER: *«Surgery»*, 34, 412, 1953.
5. EIKEN: *«Acta Paediatrica»*, 50, 17, 1961.
6. VAN EPPS y DAVIES: *«Am. J. Roengent»* 73, 375, 1955.
7. FISCHER y col.: *«J. Pediatrics»*, 23, 219, 1943.
8. FISCHER, POTTS y HOLLINGER: *«J. Pediatrics»*, 41, 403, 1952.
9. FISCHER y col.: *«J.A.M.A.»*, 166, 340, 1958.
10. FONTAN y col.: *«Pediatrie»*, 17, 55, 1962
11. GILLE y RODIER: *Arch. Fran. Ped.*, 17, 1.069, 1960.
12. GROSS y LEWIS: *«Surg. Gynaec. Obst.»*, 80, 549, 1945.
13. HAMILTON y GILLESPIE: *«Am. J. Roengent»*, 80, 421, 1958.
14. HOLZELL, BENNET y VAUGHAN: *«Arch. Dis. Child.»*, 31, 216, 1956.
15. JEUNE y col.: *«Pediatrie»*, 6, 57, 1951.
16. JEWETT y ADLER: *«Surgery»*, 43, 926, 1958.
17. KORNGOLD y BAKER: *«Pediatrics»*, 14, 296, 1954.
18. LEAHY y BUTSCH: *«Arch. Surgery»*, 59, 466, 1949.
19. LEWIS y POTTS: *«J. Thorac. Surg.»*, 21, 438, 1951.
20. MARJE y col.: *«Arch. Fran. Ped.»*, 8, 369, 1951.
21. MARIE y SEE: *«Arch. Fran. Ped.»*, 13, 820, 1956.
22. MORSE y GLADDING: *«Am. J. Dis. Child.»*, 89, 351, 1955.
23. MYERS: *«Australian New Zealand J. Surg.»*, 30, 32, 1960.
24. NELSON: *«Arch. Dis. Child.»*, 32, 38, 1957.
25. POTTS: *«Year Boock Pediatrics»*, página 177, 1955-56.
26. POTTS, HOLLINGER y ROSENFLUM: *«J.A.M.A.»*, 155, 1.409, 1954.
27. RABAUD: *«Le Nourrison»*, p. 217, 1957.
28. ROBERTSON y JAMES: *«Pediatrics»*, 8, 795, 1951.
29. SANTY y col.: *«Jour. Franc. Med. Chir. Thor.»*, 11, 457, 1957.
30. SHAWS: *«Pediatrics»*, 9, 220, 1952.
31. SLOAN: *«J. Thor. Surg.»* 26, 16, 1953.
32. THOMPSON y FORFAR: *Arch. Dis. Child.»*, 33, 97, 1958.
33. WHITE-JONES y TEMPLE: *«Arch. Dis. Child.»*, 29, 248, 1954.
34. WILLIAMS: *«J. Thorac. Surg.»*, 23, 522, 1952.