

## Enfisema lobar adquirido durante una neumopatía crónica intersticial: Implicaciones quirúrgicas y revisión de la literatura

Dr. Rogelio Sancho-Hernández \*, Dr. Lorenzo Felipe Pérez-Fernández\*\*, Dr. Francisco Javier Cuevas-Schacht\*\*\*

### RESUMEN

El enfisema lobar intersticial adquirido (ELIA), inicialmente descrito en lactantes con displasia broncopulmonar actualmente se reconoce en otras entidades donde se genera un daño como secuela de un proceso inflamatorio o causado por apoyo ventilatorio en un paciente neumópata crónico. El ELIA conduce al deterioro progresivo de la función pulmonar con sobredistensión masiva y compresión del parénquima pulmonar y la desviación mediastinal consecuente en el curso de una neumopatía crónica intersticial. Un estudio clínico y una interpretación radiológica adecuados permiten la selección correcta entre un paciente candidato a biopsia pulmonar para obtener un diagnóstico definitivo y uno que en el curso de un ELIA agregado requiere una lobectomía diagnóstica y terapéutica. Se presentan dos casos de esta entidad y la toma de decisiones diagnósticas y quirúrgicas basadas en los hallazgos pre y transoperatorios.

**Palabras clave:** Enfisema lobar intersticial adquirido, neumopatía crónica intersticial, biopsia pulmonar, compresión del parénquima.

### ABSTRACT

Acquired lobar interstitial emphysema (ALIE), initially described in infants with bronchopulmonary dysplasia is now known to occur in other conditions such as a secondary post-traumatic or inflammatory injury as in patients requiring ventilatory support with chronic lung disease. The ALIE leads to progressive deterioration of lung function with massive distension and compression of lung parenchyma with consequent mediastinal shift in the course of chronic interstitial lung disease. This situation requires adequate clinical and radiological interpretation in order to make the proper patient selection i.e., between a candidate for lung biopsy for the benefit of a definitive diagnosis or one who in the course of a superimposed ALIE requires a diagnostic and therapeutic lobectomy. Two cases of this entity and descriptive decision-making diagnostic and surgical about pre-and intraoperative findings are presented.

**Keywords:** Interstitial lobar emphysema acquired, chronic lung disease, interstitial lung biopsy, compression of lung parenchyma.

\* Médico Residente de Cirugía de Tórax Pediátrica  
\*\* Médico Adscrito al Servicio de Neumología y Cirugía de Tórax Pediátrica  
\*\*\* Jefe de Servicio de Neumología y Cirugía de Tórax Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dr. Rogelio Sancho-Hernández. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. E-mail: saherog@yahoo.com Cel. 0445552529997

Recibido: septiembre, 2012  
Aceptado: junio, 2013

Este artículo debe citarse como: Sancho-Hernández R, Pérez-Fernández LF, Cuevas-Schacht FJ. Enfisema lobar adquirido durante una neumopatía crónica intersticial: implicaciones quirúrgicas y revisión de la literatura. Acta Pediatr Mex 2013;34:189-195.

[www.nietoeditores.com.mx](http://www.nietoeditores.com.mx)

Cuando existen dificultades para obtener un diagnóstico definitivo durante una enfermedad intersticial pulmonar difusa, se recomienda la biopsia pulmonar cuando otros métodos menos invasivos no han bastado. El enfisema lobar adquirido es la expresión “localizada” del enfisema lobar intersticial difuso, por lo cual el enfisema lobar intersticial adquirido (ELIA) parece una descripción más apropiada. Algunos autores la designan como “sobredistensión lobar enfisematosa”. Esta entidad puede sobreponerse a la evolución crónica inflamatoria de una neumopatía intersticial como secuela de un proceso inflamatorio infeccioso, de barotrauma, de toxicidad por oxígeno e inmadurez pulmonar en

pacientes sometidos a intubación y ventilación mecánica. La selección del sitio de biopsia basados en una tomografía preoperatoria es la recomendación más aceptable, pues permite correlacionar los hallazgos clínicos y el deterioro de la función pulmonar debidos a la sobredistensión de un lóbulo pulmonar y la compresión del tejido pulmonar adyacente lo que causa atelectasia, bronquiectasia y destrucción pulmonar. Estos hallazgos representan indicaciones de una lobectomía del área involucrada. Se presentan dos casos clínicos donde se destaca la decisión entre realizar una biopsia pulmonar tradicional diagnóstica y una toracotomía para lobectomía diagnóstica y terapéutica.

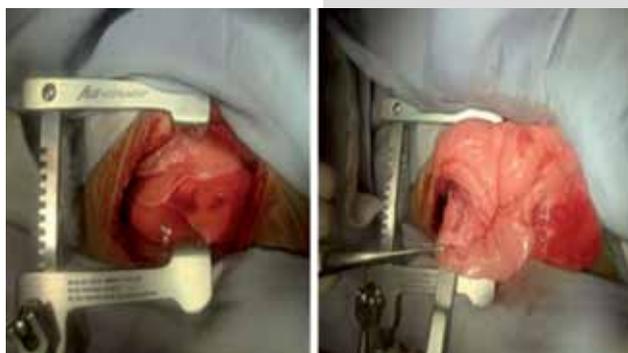
### PRESENTACION DE CASOS

**Caso 1.** Niño de un año de edad, originario del área metropolitana, sin antecedentes heredofamiliares de importancia; factores ambientales adversos como zoonosis, habitación de adobe, piso de tierra y excesiva humedad, tabaquismo pasivo y hacinamiento. Antecedentes perinatales: Peso al nacer, 2,700 g y calificación Apgar 9/9; egreso satisfactorio del binomio. Inmunizaciones completas para la edad incluyendo vacunas antineumocócica e influenza. Sufrió infecciones de vías respiratorias superiores febriles desde los cinco meses de edad que mejoraron parcialmente con betalactámicos y salbutamol. No obstante, por dificultad respiratoria con polipnea, una de estas afecciones requirió apoyo ventilatorio mecánico y hospitalización; fue tratado como neumonía nosocomial. Después de la extubación, el paciente seguía teniendo sibilancias, crisis de cianosis y dificultad respiratoria por lo cual fue referido a nuestro hospital. Exploración física: Peso, 7.7 kg (PC 3-10); talla, 68 cm (PC 3-10); FR, 44 x'; afebril; saturación sin oxígeno, 60%; con oxígeno, 86%. Había cianosis generalizada sin acropaquia; datos de dificultad respiratoria con tiro intercostal; se encuentra claro pulmonar con estertores crepitantes bilaterales de predominio derecho y sibilancias espiratorias. A nivel cardíaco se ausculta segundo ruido pulmonar intenso. Citometría hemática de ingreso: Hemoglobina, 12.4 g/dL; leucocitos, 27,500 con predominio de neutrófilos en 50% y plaquetas de 388,000; gasometría, pH 7.46, pO<sub>2</sub> 38.3, pCO<sub>2</sub> 42.9 y HCO<sub>3</sub> 30.7. Se le trató con beta agonista y esteroide tópico inhalado. Se consideró que existía una neumopatía crónica obstructiva y afección intersticial en base a la radiografía de tórax según las recomendaciones del Consenso del Niño con Neumo-

patía Crónica; la PPD y los coproparasitoscópicos fueron negativos. Debido a los niveles de inmunoglobulinas y la citometría de flujo normales se descartó inmunodeficiencia y el nanoduct de 48 mmol/L descartó fibrosis quística; la serie esofagogastroduodenal sin datos de reflujo gastroesofágico patológico y sin alteraciones estructurales. La ecocardiografía mostró corazón estructuralmente sano con presión arterial pulmonar de 40 mmHg atribuida a la afección pulmonar. La broncoscopia y panendoscopia fueron normales y el informe del lavado broncoalveolar y las biopsias de esófago y región antropilórica mostraron inflamación crónica y escasos lipófagos. Hubo otro evento de dificultad respiratoria que requirió apoyo intensivo y ventilatorio mecánico con parámetros ventilatorios altos; debido a una segunda neumonía nosocomial el control radiológico de tórax mostró datos de hiperlucidez y sobredistensión apical derecha con herniación contralateral del mediastino y atrapamiento aéreo bilateral con imágenes de condensación parahiliar de predominio basal derechos y broncograma aéreo (patrón con ocupación alveolar y microatelectasias). En espera de mejorar condiciones clínicas para realizar una biopsia pulmonar de la afección intersticial aún no diagnosticada, se analizaron preoperatoriamente las características radiológicas de la tomografía y la selección del sitio más conveniente para su obtención. La tomografía corroboró los hallazgos radiológicos y mostró además un patrón radiológico en mosaico con zonas de atelectasia y de bronquiectasia basal bilaterales secundarias a la compresión de un lóbulo apical derecho excesivamente sobredistendido y con atrapamiento aéreo; esto corrobora su exclusión funcional por medio de una gammagrafía pulmonar (Figura 1). Se obtuvo una biopsia pulmonar por minitoracotomía posterolateral derecha. Se observó notoria palidez con relieve irregular y nodular de la superficie parenquimatosa del lóbulo superior derecho. Al ventilarlo con presión positiva a través de tubo endotraqueal se apreció gran sobredistensión, enfisema que se proyectaba al exterior de la cavidad mediastinal y le causaba cambios atelectásicos y colapso de los lóbulos pulmonares medio e inferior derechos (Figura 2). Se pinzó gentilmente la emergencia del bronquio del lóbulo superior y se obtuvo adecuada ventilación de los lóbulos medio e inferior comprimidos por el lóbulo enfisematoso; por esta razón se decide realizar una toracotomía formal y tomar una biopsia excisional por lobectomía superior derecha (Figura 3). Se colocan dos sondas pleurales apical



**Figura 1.** Imagen hiperlúcida apical derecha en una afección intersticial difusa. La imagen tomográfica muestra notable sobre-distensión de lóbulo superior derecho y cambios atelectásicos en lóbulos contiguos.



**Figura 2.** Imagen que muestra el aspecto pálido, nodular y enfisematoso del lóbulo superior seriamente afectado, que causa atelectasia del segmento posterior apical y de los lóbulos contiguos; el lóbulo se encuentra emergiendo fuera de la cavidad torácica



**Figura 3.** El aislamiento del bronquio del lóbulo superior derecho permitió la expansión de los lóbulos medio e inferior por lo que pudo completarse la biopsia excisional por lobectomía de la región afectada.

y basal, conectadas a sello de agua y succión. El informe histopatológico refiere enfiseema lobar adquirido secundario a secuelas de bronquiolitis obliterante constrictiva. Al cuarto y quinto días posoperatorios se retiraron los drenajes pleurales y el paciente refirió mejoría de los síntomas de dificultad respiratoria y de hiperreacción bronquial. Se inició tratamiento inmunosupresor con metilprednisolona y con azatioprina y plaquenil. Su evolución ha sido hacia la mejoría, se mantiene estable, sin dificultad respiratoria pero con seguimiento clínico y farmacológico de la hipertensión pulmonar secundaria (Figura 4).



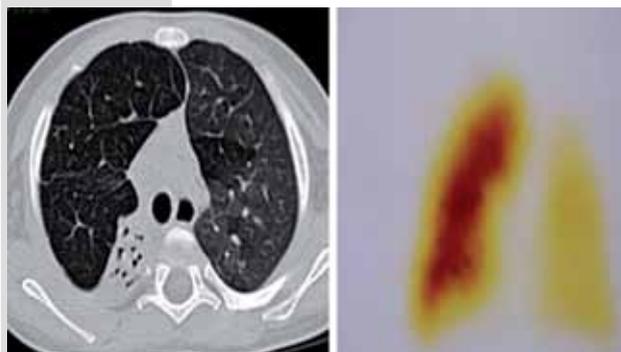
**Figura 4.** Imagen radiológica que muestra la resolución de la imagen hiperlúcida y mejoría de la afección atelectásica y los infiltrados pulmonares durante el seguimiento.

**Caso 2.** Niño de nueve meses de edad, originario del área metropolitana. Tabaquismo positivo del padre; casa habitación de lámina y cartón. Sin antecedentes heredo-familiares importantes. Nació de término, parto eutócico. Peso, 2,630 g y talla de 47 cm. Egresó binomio sano y sin complicaciones perinatales. Neurodesarrollo normal con esquema de inmunizaciones incompleto, sin aplicación de vacunas antineumocócica ni contra influenza. Inició su padecimiento con afección febril aguda de vías respiratorias bajas que evolucionó a dificultad respiratoria. Requirió apoyo ventilatorio mecánico. Un estudio serológico fue positivo para influenza B y adenovirus. Tuvo varios intentos fallidos de extubación; se agregó una neumonía nosocomial. Citometría hemática: Leucocitosis, 18,500 con predominio de neutrófilos; los cultivos de aspirado bronquial mostraron *S. aureus* y *S. viridans*. El paciente tuvo eventos de broncoespasmo y desaturaciones persistentes que obligaron a emplear oxígeno. La intubación endotraqueal se prolongó 37 días. Es valorado

por el Servicio de Neumología por persistencia de una atelectásica apical derecha. Se consideró una neumopatía crónica intersticial con sintomatología predominantemente obstructiva (Figura 5). Siguiendo los lineamientos sugeridos por el Consenso del Niño con Neumopatía Crónica se realizó broncoscopia la que informó traqueoendobronquitis grave e hipersecreción mucosa sin otras alteraciones estructurales; la valoración cardiológica mostró datos de insuficiencia tricuspídea. Tres mediciones ecocardiográficas descartaron hipertensión pulmonar; el estudio contrastado digestivo superior y la medición por pHmetría fueron normales; con los estudios serológicos, inmunológicos y metabólicos se descartaron inmunodeficiencias y fibrosis quística; la reacción a tuberculina fue negativa y en ausencia de diagnóstico definitivo se analizaron las características tomográficas para elegir el sitio quirúrgico para efectuar una biopsia pulmonar, que mostró correlación radiológica con sobredistensión excesiva de los lóbulos medio y superior derechos y consecuente compresión atelectásica de los lóbulos superior e inferior por afección intersticial difusa. El gammagrama pulmonar perfusorio y los datos de gasometría identificaron zonas bien perfundidas pero mal ventiladas en casi la totalidad del pulmón derecho (Figura 6). A través de una minitoracotomía posterolateral derecha se vio una gran sobredistensión del lóbulo superior que se proyecta al exterior; enfisematoso y nodular que comprimía los lóbulos adyacentes, que al

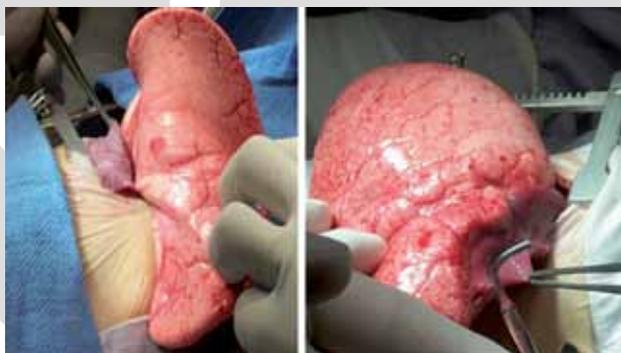


**Figura 5.** Radiografía de tórax que muestra afección intersticial bilateral con atrapamiento aéreo y atelectasias de los lóbulos superior y medio derechos en los contornos de una imagen hiperlúcida moderadamente hipertensa.



**Figura 6.** Imagen tomográfica con gran sobredistensión de los lóbulos superior y medio derechos que causan atelectasia del parénquima adyacente y que funcionalmente corresponde a una exclusión total del pulmón derecho.

ser ventilados intencionadamente después de aislar el bronquio del lóbulo superior no mostraron expansión ni ventilación; por ello, se consideró que no habría beneficio realizando una lobectomía del lóbulo enfermo como en el caso 1, sólo se tomaron biopsias de los lóbulos superior afectado y el medio contiguo (Figura 7). El informe de patología fue vasculopatía arterial hipertónica con sobredistensión parenquimatosa compatible con los hallazgos transoperatorios de un enfisema lobar adquirido. En base a los hallazgos patológicos y al cateterismo cardíaco se corroboró hipertensión pulmonar moderada de 45 mmHg y se inició tratamiento farmacológico con bosentán. Actualmente el paciente muestra relativa estabilidad clínica pero aún con dependencia de oxígeno.



**Figura 7.** Imagen que muestra los lóbulos superior y medio enfisematosos con colapso del parénquima adyacente; el aislamiento bronquial del lóbulo comprometido no muestra expansión. Al estar funcionalmente excluido en una gammagrafía se decidió tomar sólo dos biopsias para diagnóstico.

## ANÁLISIS

La enfermedad pulmonar crónica intersticial comprende un grupo numeroso heterogéneo de desórdenes pulmonares infrecuentes caracterizados por infiltrados difusos, enfermedad pulmonar restrictiva e intercambio gaseoso anormal<sup>1</sup>. Una definición operacional del niño con neumopatía crónica sugerido por Pérez-Fernández en el Consenso del Niño con Neumopatía Crónica permite una evaluación diagnóstica acertada, en base a un interrogatorio adecuado y una exploración física integral. Esto se logra siguiendo un protocolo metódico de elementos diagnósticos de menor a mayor invasión y costo de acuerdo al síntoma o signo predominante<sup>2</sup>. Cuando hay dificultad para llegar a un diagnóstico definitivo en estos casos, se recomienda obtener una biopsia pulmonar cuando otros métodos menos invasivos han fallado<sup>3-5</sup>. Gracias a ella es posible hacer cambios terapéuticos benéficos en 61% de los pacientes y provee un diagnóstico específico en el 100% de los casos<sup>6</sup>.

Tiene importancia pronóstica que el paciente con enfermedad intersticial difusa no diagnosticada deba considerarse candidato para toma de biopsia pulmonar antes que desarrolle insuficiencia respiratoria aguda, ya que en ellos es discutible su eficacia, pues las posibilidades de un diagnóstico etiológico específico se logra sólo en 58% aun cuando el tratamiento se puede modificar en 70% de los pacientes<sup>7,8</sup>. El papel de la biopsia pulmonar por toracoscopia video-asistida (VATS por sus siglas en inglés video assisted thoracoscopic surgery) en pacientes que requieren ventilación mecánica y altos niveles de presión positiva es dudosa, porque muchos pacientes toleran mal la ventilación de un solo pulmón, maniobra necesaria para realizar la biopsia toracoscópica<sup>9</sup>.

La aplicación de grapas endo-gastrointestinales en la superficie del pulmón extremadamente congestivo y edematoso podría lacerar y crear fugas del parénquima pulmonar. Sin embargo, la aproximación a través de la toracoscopia video-asistida (VATS) es el procedimiento de elección en pacientes estables con afección intersticial difusa, pues su accesibilidad a diferentes regiones de la cavidad torácica, su reducida morbilidad y el menor dolor posquirúrgico son sus ventajas más señaladas<sup>1,3,10</sup>. El sitio de la biopsia se elige de acuerdo a la extensión y localización de las anomalías radiológicas y por visualización endoscópica de la superficie pulmonar, lo que permite obtener una muestra representativa de tejido

del lóbulo involucrado. No obstante la morbilidad y mortalidad son similares a la biopsia pulmonar abierta (BPA), (morbilidad BPTV, 10.5%; BPA, 12%; mortalidad BPTV, 5.2%; BPA, 8%)<sup>11</sup>.

La BPVT se realiza bajo anestesia general y usando un tubo endotraqueal de doble lumen para proporcionar ventilación selectiva a un solo pulmón. En pacientes que no toleran la ventilación selectiva se utiliza la ventilación manual con volúmenes reducidos y apnea intermitente. Sin embargo, las extensas adherencias pleurales y la enorme sobredistensión pulmonar asociado a las secuelas del enfisema lobar adquirido obligan a optar por un abordaje abierto por toracotomía<sup>9</sup>.

La biopsia se obtiene de dos sitios: una, del área severamente afectada y otra de la región menos involucrada o de un área de transición entre tejido sano y enfermo. Algunos autores evitan tomar biopsias de la lingula y el lóbulo medio derecho por ser sitios de inflamación, fibrosis y congestión. Otros los consideran como sitios satisfactorios de los cuales una muestra mínima de 2 cm es suficiente para la evaluación diagnóstica. La selección del sitio de la biopsia a través de la tomografía preoperatoria es la recomendación más aceptable. La evaluación clínica correcta hace posible seleccionar a los candidatos a biopsia pulmonar, lo cual permite clasificarlos en dos grupos: el primero, de alto riesgo, corresponde a pacientes dependientes de oxígeno, quienes están intubados y ventilados, con discrasias sanguíneas e inmunocompromiso y quienes tienen mayor índice de complicaciones y muerte, donde en éstos la obtención por BPTV no parece reducir la morbilidad y el abordaje abierto es el sugerido para estos pacientes. La BPTV es ideal para pacientes estables o con infiltrados parenquimatosos difusos lentamente progresivos donde pueden obtenerse las mejores ventajas, incluyendo las cosméticas<sup>12</sup>.

En pacientes inmunocomprometidos los cambios terapéuticos benéficos están directamente relacionados al momento operativo elegido: 87% en los casos electivos, 56% en casos urgentes y 82% de casos emergentes. Mientras que los índices de mortalidad operatoria en pacientes inmunocompetentes son de 0 a 7% para intervención electiva, 10% para el tratamiento urgente y 33 a 66% para la intervención emergente, estas cifras se aumentan considerablemente en el paciente inmunocomprometido. Se ha sugerido que en pacientes inmunocompetentes la biopsia pulmonar electiva y urgente (antes que haya

insuficiencia respiratoria aguda) podría tener beneficios terapéuticos con morbiletalidad aceptable. En los pacientes inmunocomprometidos la biopsia pulmonar de urgencia tiene alta mortalidad y rara vez ofrece cambios terapéuticos benéficos. Estos pacientes deberían someterse a toma de biopsia pulmonar en condiciones estables y tratarse empíricamente con inmunosupresores evitando que la intervención quirúrgica deteriore su situación clínica <sup>11,13</sup>.

Debe tenerse en cuenta que las exacerbaciones agudas pulmonares después de la toma de biopsia pulmonar ocurren en 2.1%, dos a tres semanas después de la intervención con edema pulmonar agudo y síndrome de dificultad respiratoria, mayor en pacientes con inmunocompromiso y neumonía intersticial en quienes se han propuesto como factores desencadenantes, a la ventilación de un solo pulmón y a la lesión isquemia/reperfusión. Esta condición debe considerarse cuando se descarta alguna causa infecciosa y en base a una imagen radiológica asimétrica se debe instaurar tempranamente tratamiento con esteroides <sup>14</sup>.

En un estudio se halló que la exacerbación pulmonar aguda (eventos de deterioro ventilatorio, frecuentes en niños con neumatía intersticial) y el índice de difusión menor del 50% del calculado fueron factores de riesgo independientes para complicaciones y posibilidad de muerte en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial. El índice de mortalidad es significativamente mayor en los primeros 30 días después de la biopsia pulmonar abierta en pacientes que recibieron asistencia ventilatoria (58%) <sup>15</sup>.

El enfisema lobar intersticial adquirido (ELIA) se describió desde 1939 por Macklin <sup>citado por 16</sup>, caracterizado por ruptura alveolar con infiltración de aire en el intersticio pulmonar perivascular <sup>16</sup>. Inicialmente descrito en lactantes con daño por secuela pulmonar por displasia broncopulmonar. En la actualidad este problema se reconoce en otras enfermedades como aspiración meconial, pulmones hipoplásicos, apoyo ventilatorio con presiones positivas mayores a 30 mmHg en pacientes neumópatas crónicos y neumonías virales.

Los efectos del ELIA en el lecho pulmonar son: 1) disminución de la perfusión del tejido pulmonar afectado; 2) disminución de la ventilación con atrapamiento aéreo; 3) compresión anatómica y funcional del parénquima pulmonar adyacente; 4) tendencia al desarrollo de neumotórax; 5) posibilidad de embolismo aéreo; 6) compresión mediastinal <sup>17</sup>.

Se han descrito varios tipos de tratamiento médico en las formas leves y moderadas, pero que en las formas graves son medidas paliativas para mejorar condiciones generales preoperatorias del paciente, a saber: inhalación de oxígeno al 100% (hoy se acepta el inconveniente de su toxicidad y empeoramiento de la enfermedad obstructiva crónica pulmonar del lactante); al empleo de oxígeno se agregan el tratamiento esteroideo y la intubación bronquial selectiva protegiendo el pulmón afectado o la oclusión con balón del bronquio del lóbulo pulmonar afectado <sup>18</sup>. Las indicaciones del tratamiento quirúrgico son las siguientes:

- a) Enfermedad localizada en uno o dos lóbulos pulmonares sin respuesta al tratamiento médico y endoscópico.
- b) Deterioro progresivo de la función pulmonar a pesar del apoyo ventilatorio.
- c) Sobredistensión de un lóbulo pulmonar involucrado con desviación mediastinal significativa.
- d) Compresión del tejido pulmonar adyacente con atelectasia, bronquiectasia y destrucción pulmonar. <sup>17</sup>

El análisis anatomopatológico indica que hay un predominio de los lóbulos superiores con colecciones quístico aéreas en el intersticio perivascular y reacción de células gigantes, fibrosis intersticial con disrupción y áreas de atelectasia alveolar acompañando las alteraciones propias de la enfermedad intersticial específica. Como no hay “hipercolapsibilidad” del bronquio con disminución del cartilago bronquial o diferencias en el área luminal, se concluye que la causa es adquirida y no congénita.

Los resultados favorables de la lobectomía en el postoperatorio se constatan por la dramática mejoría de la función respiratoria y la disminución en los requerimientos del apoyo ventilatorio y la extubación; asimismo, por la centralización mediastinal en el control radiográfico. A pesar que la sobredistensión pulmonar queda resuelta, los cambios crónicos radiológicos pueden persistir <sup>18</sup>.

Numerosos casos cursan con obstrucción bronquial intraluminal parcial por granulomas endobronquiales y estenosis bronquial causados por intubación y trauma endobronquial; con colapso dinámico de la vía aérea bronquial principalmente durante la espiración (broncomalacia) o la disquinesia inflamatoria con traqueoendobronquitis, procesos que deben diagnosticarse y tratarse con broncoscopia. Descartar anomalías bronquiales en el preoperatorio es prioritario para considerar adecuadamente la resección

broncopulmonar en el ELIA. La falta de respuesta al tratamiento médico, la enfermedad progresiva, la dificultad respiratoria recurrente, las atelectasias persistentes, la sobredistensión y el estridor son algunas de las indicaciones comunes de la broncoscopia en pacientes con ELIA<sup>19</sup>. El incremento en la resistencia de la vía aérea con hipersecreción de moco, la broncomalacia severa localizada y la falta de respuesta a la terapia broncodilatadora deben hacer sospechar que existen anormalidades estructurales agregadas. La historia clínica y el estudio anatomopatológico establecen el diagnóstico diferencial con el origen congénito del enfisema lobar<sup>16</sup>.

Aunque no es un estudio obligado para todos los pacientes, el gammagrama pulmonar ventilatorio-perfusorio provee evidencia de exclusión funcional local para apoyar la lobectomía como procedimiento de elección para un niño con afección difusa crónica intersticial y enfisema lobar adquirido sobrepuesto<sup>20</sup>. La tomografía permite diferenciar las lesiones del ELIA de otras lesiones quísticas. Al demostrar la correlación clínico-radiológica y anatomopatológica en nuestros pacientes se vio que es el principal estudio de imagen en el análisis preoperatorio<sup>21</sup>. A pesar que la lobectomía es inicialmente eficaz para casos seleccionados como en el caso 1, debe individualizarse la toma de decisiones para los casos en quienes la lobectomía no ofrece beneficios a la función pulmonar adyacente y en cambio agrega factores de morbiletalidad; donde la acción del cirujano como en el caso 2, se concreta tan sólo al diagnóstico con una biopsia pulmonar del lóbulo enfisematoso involucrado puesto que el pronóstico es sugerido por la enfermedad pulmonar intersticial de origen.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Mouroux J, Clary-Meinesz C. Efficacy and safety of videothoracoscopic lung biopsy in the diagnosis of interstitial lung disease. *Euro J Cardio-thoracic Surg*. 1997;11:22-6.
- Perez-Fernández LF, Cuevas FJ. Primer Consenso Nacional para el Estudio del Niño con Neumopatía Crónica. Sociedad Mexicana de Neumología y Cirugía de Tórax. *Acta Pediatr Méx*. 2004;25:193-200.
- Rena O, Casadio C. Videothoracoscopic lung biopsy in the diagnosis of interstitial lung disease. *Europ J Cardio-Thorac Surg*. 1999;16: 624-7.
- Rahmanian S, Wood KL. Bronchiolitis obliterans and the risk of pneumothorax after transbronchial biopsy. *Respir Med CME*. 2010;3:87-9.
- Avirama G, Schwartz DS. Transthoracic needle biopsy of lung masses: a survey of techniques. *Clin Radiol*. 2005;60:370-4.
- Yung-Chie Lee, Chen-Tu, Wu PH. Surgical lung biopsy for diffuse pulmonary disease: Experience of 196 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2005;129:984-90.
- Rizwan AQ, Tanveer AA. Does lung biopsy help patients with interstitial lung disease? *Europ J Cardio-Thorac Surg*. 2002;21:621-6.
- Pearson FG, Cooper JD. Open lung biopsy. *Thoracic Surgery*. 2ª edición. United States of America: Churchill Livingstone; 2002. p. 116-9.
- Rothenberg SS, Wagner JS. The Safety and Efficacy of Thoracoscopic Lung Biopsy for Diagnosis and Treatment in Infants and Children. *J Pediatr Surg*. 1996;31:100-4.
- Adrian O, Iyenger S. VATS Lung Biopsy in Suspected, Diffuse Interstitial Lung Disease Provides Diagnosis, and Alters Management Strategies. *Heart Lung and Circul*. 2005;14:90-2.
- Stefanutti D, Morais L. Value of open lung biopsy in immunocompromised Children. *J Pediatr*. 2000;137:165-71.
- Leland LF, Kozinetz CA, Rothenberg SS. Diagnostic value of transbronchial, thoracoscopic, and open lung biopsy in immunocompetent children with chronic interstitial lung disease. *J Pediatr*. 1997;131:565-9.
- Temes RT, Joste NE. Lung biopsy: is it necessary? *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1999;118:1097-100.
- Yasuhiro K, Hiroyuki T. Acute exacerbation of interstitial pneumonia following surgical lung biopsy. *Resp Med*. 2006;100:1753-9.
- Joo Hun Park, Dong Kwan Kim. Mortality and risk factors for surgical lung biopsy in patients with idiopathic interstitial pneumonia. *Europ J Cardio-Thorac Surg*. 2007;31:1115-9.
- Azizkhan RG, Grimmer DL. Acquired Lobar Emphysema (Overinflation): Clinical and Pathological Evaluation of Infants Requiring Lobectomy. *J Pediatr Surg*. 1992;27:1145-52.
- Martínez LA, Hernández J. Surgery of Acquired Lobar Emphysema in the Neonate. *J Pediatr Surg*. 1984;19:375-9.
- Dickman GL, Short BL. Selective bronchial intubation in the management of unilateral pulmonary interstitial emphysema. *Am J Dis Childhood*. 1977;131:365.
- Wood RE. Clinical applications of ultrathin flexible bronchoscopes. *Pediatr Pulmonol*. 1995;1:244-8.
- Leonidas JC, Moylan FM. Ventilation perfusion scans in neonatal regional pulmonary emphysema complicating ventilator assistance. *AJR Am J Roentgenol*. 1978;131:243-6.
- Pearson FG, Cooper JD. Interstitial Lung Disease. *Thoracic Surgery*. 2ª edición; United States of America: Churchill Livingstone; 2002. p. 662-84.