

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Enfisema lobar congénito y agenesia de la válvula pulmonar



Congenital lobar emphysema and pulmonary valve agenesis

Marta Fernández Morán^{a,*}, Javier Fernández Aracama^a, Susana Juncedo Antuña^b y Belen Fernández Colomer^a

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

Disponible en Internet el 1 de diciembre de 2015

Prematuro tardío, procedente de una gestación sin incidencias con ecografías prenatales normales, que ingresó en neonatología por distrés respiratorio, hipoxemia y soplo cardíaco. Al nacimiento precisó reanimación tipo III.

Presentó empeoramiento a las 2 h de vida, precisando ventilación invasiva. En la radiografía de tórax (fig. 1) se observaba un corazón en zueco, y áreas de hiperinsuflación pulmonar. Ante la sospecha de cardiopatía congénita se realizó un ecocardiograma (fig. 2), diagnóstico de tetralogía de Fallot (TF) con agenesia de la válvula pulmonar (AVP), con importante dilatación de la arteria pulmonar y sus ramas.

Sufrió un empeoramiento progresivo respiratorio y hemodinámico, a pesar de que se optimizó el soporte respiratorio y el tratamiento inotrópico, siendo éxitus a las 19 h de vida.

Se diagnosticó en la necropsia (fig. 3) además de la cardiopatía, un enfisema en el lóbulo superior derecho y atelectasia e hipoplasia del pulmón izquierdo.

La TF con AVP es una cardiopatía congénita rara, representa el 3-6% de los casos de TF¹.

Se asocia frecuentemente con cromosomopatías (principalmente microdelecciones 22q11.2) y problemas respiratorios^{1,2}. Se ha descrito la asociación de cardiopatía y enfisema lobar congénito (ELC) como en nuestro caso.



Figura 1 Radiografía de tórax donde se observan áreas de hiperinsuflación pulmonar y corazón en zueco.

La causa puede ser la compresión extrínseca del bronquio por las arterias pulmonares³ dilatadas. La mayoría de las ocasiones los síntomas respiratorios están eclipsados por los cardiológicos³. Ante el diagnóstico de AVP es importante

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: martafdezmoran@gmail.com
(M. Fernández Morán).

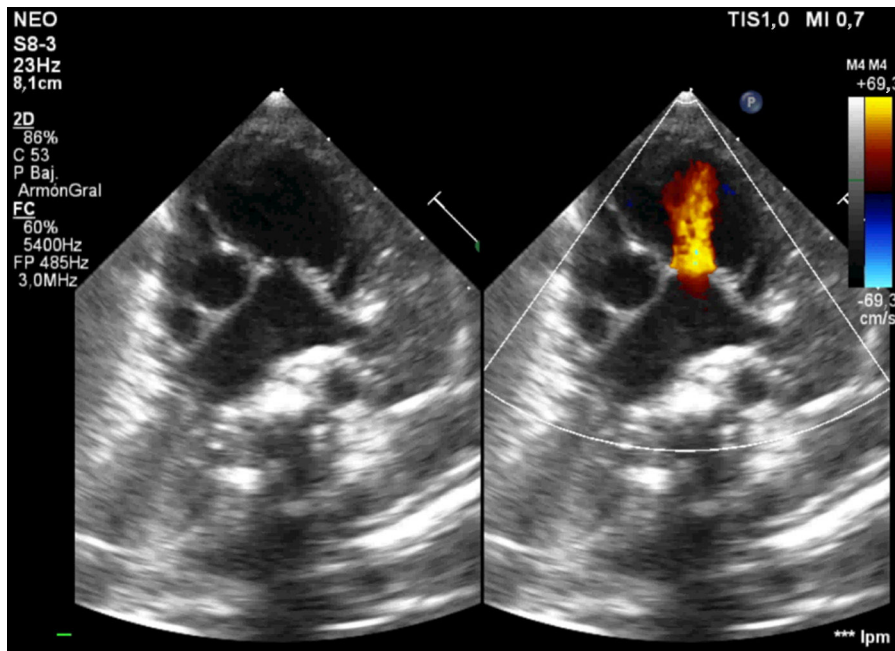


Figura 2 Importante dilatación de ambas ramas pulmonares y del ventrículo derecho. Puede observarse regurgitación pulmonar debido a la insuficiencia valvular grave.

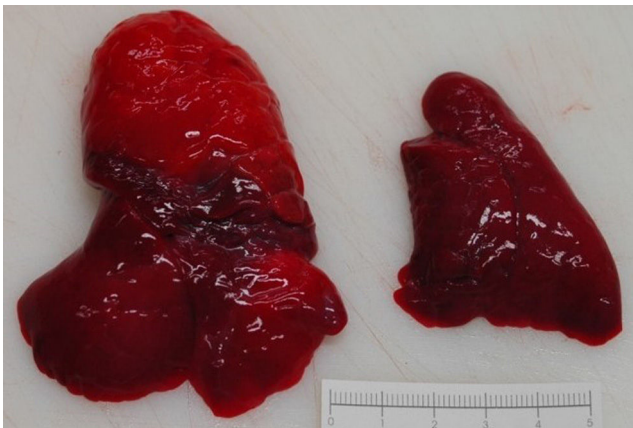


Figura 3 Pulmón derecho de 36 g, lóbulo inferior atelectásico, superior y medio agrandado, hallazgos sugestivos de enfisema lobar congénito. Pulmón izquierdo de 12 g, aspecto atelectásico/hipoplásico.

ofrecer un estudio genético y ampliar pruebas de imagen para descartar enfermedades asociadas.

Bibliografía

1. Volpe P, Paladini D, Marasini M, Buonadonna AL, Russo MG, Caruso G, et al. Characteristics, associations and outcome of absent pulmonary valve syndrome in the fetus. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2004;24:623-8.
2. Wertaschnigg D, Jaeggi M, Chitayat D, Shannon P, Ryan G, Thompson M, et al. Prenatal diagnosis and outcome of absent pulmonary valve syndrome: Contemporary single-center experience and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2013;41:162-7.
3. Moideen I, Nair SG, Cherian A, Rao SG. Congenital lobar emphysema associated with congenital heart disease. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2006;20:239-41.