

Malformación broncopulmonar diagnosticada por laringitis aguda de evolución tórpida

Miriam Gutiérrez Moreno*, Ana Rodríguez Ramos*, Sonia Sánchez Moreno**, María Pérez Rodríguez***.

*LES. Servicio de Pediatría. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España)

** LES. Pediatría Centro de Salud Virgen de la Concha. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España)

*** LES. Pediatría Centro de Salud Parada del Molino. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

Correspondencia: Miriam Gutiérrez Moreno; migutierrezm@saludcastillayleon.es

RESUMEN

Introducción: Las malformaciones broncopulmonares engloban un grupo heterogéneo de alteraciones del desarrollo pulmonar. Según edad gestacional y nivel del árbol traqueobronquial implicado, provocará diferentes lesiones histológicas. Incidencia: 56/100000.

Exposición del Caso: Varón de casi 3 meses ingresado por laringitis moderada con respuesta parcial a nebulización de adrenalina y dexametasona oral, persistiendo tos laríngea, afonía, tiraje subcostal, polipnea y roncus dispersos.

Diagnóstico y Discusión: La laringitis aguda subglótica constituye la causa más frecuente de obstrucción de la vía aérea superior en la infancia (3-5% de los niños), principalmente entre los 6 meses y 3 años y con un pico de incidencia en el segundo año de vida.

En el caso de que un paciente diagnosticado de laringitis presente síntomas crónicos, persistentes, recurrentes o no se acompañe de síntomas catarrales o fiebre, deben hacernos sospechar la presencia de anomalías congénitas de las vías aéreas.

Ante una laringitis con evolución tórpida sería conveniente realizar una radiografía para descartar otra patología asociada. La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) es la malformación pulmonar más frecuente (exagerado desarrollo de las estructuras bronquiales a expensas de los alvéolos), en concreto el tipo I que puede cursar como lesión asintomática o manifestarse con clínica neonatal por desplazamiento mediastínico o infecciones de repetición.

El tratamiento definitivo es la exéresis por la posibilidad de malignización.

PALABRAS CLAVE

laringitis, malformación congénita de la vía aérea pulmonar, laringomalacia.

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN

La laringitis o también denominada crup es una obstrucción de la vía aérea superior caracterizada por la presencia de un grado variable de tos perruna (disfónica), afonía, estridor y dificultad respiratoria, como consecuencia de una inflamación en la laringe y la vía aérea subglótica, habitualmente secundarios a una infección viral con un pico estacional en otoño o principios de invierno coincidiendo con la presencia del virus parainfluenza tipo 1. Generalmente afecta a varones de entre 6 meses y 3 años, siendo excepcional en mayores de 6 años. El diagnóstico es fundamentalmente clínico y no suelen requerir estudios complementarios, siendo habitualmente una enfermedad leve y autolimitada, aunque de forma excepcional puede ocurrir obstrucción significativa de las vías respiratorias superiores. El tratamiento se basa en la corticoterapia (dexametasona) y la adrenalina nebulizada según la gravedad del cuadro establecido por la escala de Westley[1].

Ante un paciente con sospecha de laringitis aguda pero con una evolución tórpida hace necesario plantearse un diagnóstico diferencial con la epiglotitis y la traqueítis bacteriana en primer lugar por ser cuadros que implican mayor gravedad, así como las diferentes causas de obstrucción de la vía aérea superior (laringomalacia, parálisis de cuerdas vocales, estenosis subglótica, hemangioma subglótico,...), aspiración de cuerpo extraño, ingestión de cáusticos o inhalación de tóxicos, abscesos retrofaríngeo o periamigdalino, angioedema alérgico, u otras causas más raras como los quistes broncogénicos y el Síndrome de Guillain-Barré[2, 3].

EXPOSICIÓN DEL CASO.

Presentamos el caso de un varón de casi 3 meses que acude a Urgencias por episodio de tos seca persistente de unos 10 días de evolución a pesar de tratamiento con dexametasona oral, nebulización de budesonida y adrenalina, así como salbutamol en cámara espaciadora, que ingresa en planta de hospitalización para observación por persistencia de tos intensa.

Antecedentes personales: parto prematuro a las 36 semanas de gestación con necesidad de ingreso en Neonatos por hipoglucemias y vómitos aislados.

- Antecedentes personales:

Refieren los padres primer episodio de tos seca (tipo laríngea) al mes y medio de vida, de inicio brusco y con aparente dolor asociado, negando la posibilidad de atragantamiento; por este motivo consultan en el Centro de Salud donde le administran una nebulización de salbutamol, budesonida y dosis oral de prednisolona con mejoría relativa y empeoramiento a las 3-4 horas, por lo que acuden a Urgencias donde recibe dosis de dexametasona oral por sospecha de laringitis aguda.

A los tres días de este episodio comienza nuevamente con tos seca, dificultad para realizar las tomas y aumento de mucosidad presentando pico de fiebre puntual de 38.6°C, por lo que se diagnostica de infección respiratoria de vías altas inicialmente, pero al persistir la mucosidad y la tos consultan de nuevo en Urgencias y es diagnosticado de bronquiolitis leve. Se decide ingreso hospitalario para observación y completar estudio por persistencia de la tos laríngea, sin clara mejoría con el tratamiento indicado en Urgencias de dexametasona oral y nebulización de budesonida.

- Evolución clínica:

Durante el ingreso, en la exploración física destaca tiraje leve subcostal, polipnea a 50 respiraciones por minuto (rpm), llanto disfónico sin estridor y roncus dispersos en la auscultación. Inicialmente se indica tratamiento con adrenalina nebulizada y dexametasona oral por la sospecha de laringitis y posteriormente se añade tratamiento con budesonida en cámara espaciadora y azitromicina por resolución incompleta de los síntomas. Se intenta tratamiento de prueba con salbutamol sin cambios en la auscultación.

El 4º día de ingreso presenta pico de fiebre de 38.2°C, así como persistencia de la afonía y la polipnea, por esta razón se realiza analítica de control con aumento de reactantes de fase (18760 leucocitos (neutrófilos absolutos $8,2 \times 10^3/\text{mm}^3$), PCR 57,8 mg/L y PCT 0,18 ng/mL) y radiografía de tórax que informan como imagen de posible proceso infeccioso cavitado o probable neumatocele (aumento de densidad del lóbulo superior izquierdo con imagen radiotransparente). Se inicia tratamiento con cefotaxima y clindamicina por sospecha de neumonía complicada, a la espera de completar estudio y posteriormente se desescala a amoxicilina - clavulánico.

- Pruebas complementarias:

Ante la imagen radiológica patológica (Figura 1) y la evolución tórpida, se realiza estudio de extensión con Mantoux y test del sudor (ambos negativos), se extrae analítica de sangre ordinaria donde se objetiva anemia ferropénica y trombocitosis extrema reactiva ($1.154.000/\text{mm}^3$), con disminución en control posterior ($555.000/\text{mm}^3$). Estudio de neumoalergenos, alfa 1 antitripsina e inmunoglobulinas, con valores de estos dentro de la normalidad.

Además, se realiza frotis de sangre periférica que objetiva la presencia de hematíes hipocrómicos por ferropenia, así como trombocitosis probablemente secundaria a ferropenia y/o proceso agudo. Se completa el estudio con la realización de fibrobroncoscopia donde se aprecia una glotis en omega y se diagnostica de laringomalacia leve y AngioTc confirmando la sospecha de la malformación pulmonar (lesión multiquística con contenido quístico y aéreo en segmentos posteriores de lóbulo superior izquierdo (35x35x50mm) correspondiente a MCVAP tipo I con conexión con bronquio del segmento apicoposterior del lóbulo superior izquierdo) (Figura 2).

- Tratamiento y seguimiento:

Se decide inicio de hierro oral previo al alta y se realiza derivación a Cirugía Infantil para valoración. Desde el alta hospitalaria los padres refieren que persisten los ruidos respiratorios sin asociar apneas ni cianosis y sin aumento del trabajo respiratorio ni haber apreciado atragantamiento con las comidas.

Al año de vida siguiendo el protocolo habitual de malformaciones pulmonares congénitas[4], se realiza intervención quirúrgica para realizar exéresis de la lesión, posteriormente permanece asintomático.

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN.

- Desarrollo pulmonar:

El parénquima pulmonar y el árbol traqueo-bronquial se desarrollan a partir de una evaginación ventral del intestino primitivo anterior, el cual a partir de la 4ª semana de vida intrauterina se ramifica progresivamente hasta configurar las vías aéreas de conducción y los alvéolos; las interacciones entre estas células de origen endodérmico y el mesodermo circundante dan forma al epitelio alveolar [5, 6].

- Definición:

Las malformaciones broncopulmonares congénitas engloban un grupo heterogéneo de alteraciones del desarrollo pulmonar normal, resultado de diversos insultos sobre la embriogénesis del pulmón y de la vía aérea. El tipo de lesión histológica subyacente dependerá del momento en el que tenga lugar el insulto, es decir, la edad gestacional y el nivel del árbol traqueobronquial en el que se produce el trastorno de la embriogénesis, aunque en realidad el origen concreto de estos defectos aún es desconocido, destacando en la actualidad la participación de proteínas de señalización y diferentes factores de crecimiento, así como anomalías vasculares, diversos factores genéticos, obstrucción de la vía aérea intraútero o defecto de la diferenciación y separación de la porción ventral del intestino anterior primitivo [6].

- Incidencia:

Se estima una incidencia anual de malformaciones pulmonares congénitas en 56/100000 de recién nacidos vivos y en 30-42/100000 habitantes si consideramos la población general, ya que pueden ser diagnosticadas en cualquier momento de la vida[4]. Suponen un amplio espectro de anomalías del desarrollo de la vía respiratoria, algunas de las cuales pueden formar parte de síndromes más

complejos, aparición de dificultad respiratoria por sobreinfecciones respiratorias de repetición o permanecer asintomáticas y diagnosticarse accidentalmente en estudios de imagen. Son responsables hoy en día de una importante morbilidad en edad infantil e incluso en el paciente adulto y representan la segunda causa más frecuente de mortalidad precoz en lactantes tras las anomalías del sistema cardiovascular.

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP)[4], antiguamente conocida como malformación adenomatoidea quística pulmonar, es dentro de las malformaciones pulmonares la lesión más frecuente, con alteración de predominio parenquimatoso consistente en una masa multiquística benigna de tejido pulmonar no funcional, generalmente restringida a un lóbulo pulmonar, aunque ocasionalmente más extendida y casi siempre con irrigación del territorio pulmonar. Se asume una hiperplasia compensatoria de la vía aérea en fase pseudoglandular y reemplazo del parénquima normal por quistes de distintos tamaños y ubicación. En concreto el tipo I es el más frecuente (50-70%) y con el mejor pronóstico, considerándose aquellas lesiones con quiste único grande o múltiples mayores a 2 cm de diámetro, ejerciendo la propia malformación un efecto masa que comprime el pulmón sano adyacente y puede generar compromiso respiratorio[5].

- Historia clínica:

Clínicamente se pueden presentar desde muerte fetal por hipoplasia pulmonar o hidropesía hasta permanecer asintomáticos (incluso en el período neonatal se describe un 90% de los portadores) aunque la manifestación más frecuente son las infecciones pulmonares recurrentes, la dificultad respiratoria, neumotórax, hemotórax y hemoptisis. Los avances en radiología con la extensión de la evaluación ecográfica prenatal han permitido la detección precoz de estas lesiones. La resonancia magnética fetal permite el diagnóstico diferencial con otras malformaciones como una hernia diafragmática, un secuestro pulmonar, enfisema lobar congénito o duplicación intestinal anterior, además de descartar otras anomalías concomitantes.

Ya en el período neonatal el estudio se basa en la radiografía de tórax que puede mostrar múltiples quistes y probable desplazamiento de estructuras mediastínicas. Con la tomografía se completa el estudio para determinar el tamaño de los quistes, la extensión anatómica y la identificación de otras alteraciones asociadas[2].

- Tratamiento:

En cuanto al tratamiento más adecuado de las MCVAP sigue habiendo discusión sobre cuál es la actitud terapéutica idónea, sobretodo en los casos asintomáticos. Los pacientes sintomáticos son candidatos a resección quirúrgica bien resección segmentaria del territorio pulmonar afecto o como aconsejan la mayoría de los cirujanos y patólogos, una lobectomía completa. En el caso de mantenerse asintomático, algunos autores apoyan la idea de observación, pero dados los riesgos de infección, neumotórax, hemoptisis o malignización, la mayoría recomiendan su extirpación quirúrgica[4].

En el caso de un paciente con laringitis aguda con síntomas persistentes tras siete días de evolución con el tratamiento adecuado de esta o con episodios de laringitis aguda de repetición que no impresionan de crup espasmódico o fuera de rango de edad de presentación, hay que sospechar una complicación o una anomalía subyacente de la vía aérea y por ello deben ser estudiados [1].

BIBLIOGRAFÍA

1. Temprano MM, Hinojal MCT. Laringitis, crup y estridor. *Pediatr Integr.* 2017; 21 (7):458-464.
2. Saavedra M, Guelfand M. Enfoque Actual De Las Malformaciones Pulmonares. *Rev Med Clin Las Condes.* 2017; 28 (1):29-36.
3. De Vicente CM. Malformaciones congénitas de las vías respiratorias inferiores. *Pediatr Integr.* 2016; XX (1):51-61.
4. Mondéjar López P, Sirvent Gómez J. Malformaciones pulmonares congénitas. Malacia y otras malformaciones congénitas de la vía aérea. *Protoc diagn ter pediatr* 2017; 1:273-297
5. Salinas JA. Patología Pulmonar Congénita: Evaluación Y Manejo Perinatal Congenital. *Pulmonary Disease: Evaluation and Perinatal Management.* *Rev Clin Las Condes.* 2016; 27(4):485-498.
6. Pérez Ruiz E, Caro Aguilera P, Perez-Frias J, S C, c M. Malformaciones congénitas broncopulmonares. *Rev Esp Pediatr.* 2012; 68(2):139-148.

TABLAS Y FIGURAS

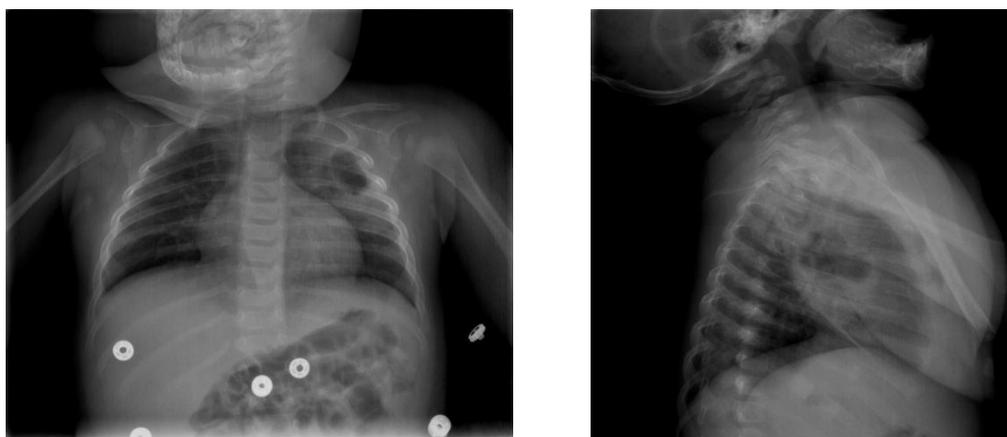


Figura 1. Radiografía de tórax: proceso infeccioso cavitado vs. neumatocele.

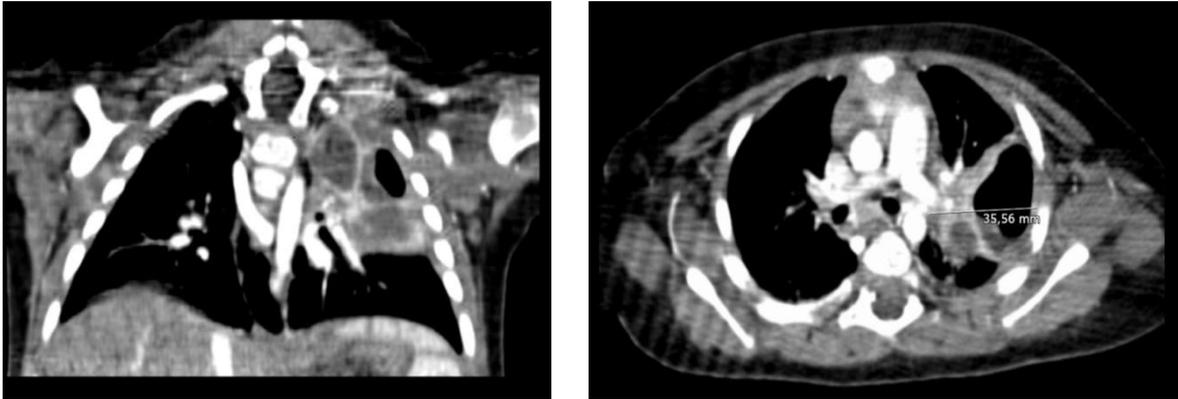


Figura 2. AngioTC: lesión multiquística con contenido líquido en segmentos posteriores de lóbulo superior izquierdo.