Síndrome del lóbulo medio en pediatría: Estudio de 27 casos

W. Youssef Fasheh, G. Esquinas Rychen

Resumen. *Objetivo:* Analizar las características del síndrome del lóbulo medio (SLM) o síndrome atelectásico en la edad pediátrica; investigar sus posibles causas en nuestro medio, así como su evolución y tratamiento.

Material y métodos: Se estudió y se siguió de forma prospectiva los casos de síndrome del lóbulo medio, atendidos por nosotros entre los años 1992 y 1996, según protocolo de recogida de datos.

Resultados: Total de casos: 27. La edad media de comienzo de síntomas $3a \ 1m \pm 2a \ 4m$. Un 66,7% tenía antecedentes de neumonías y un 44,4% asma y/o IgE elevada. La forma de inicio fue aguda en el 74%, destacandose la tos persistente.

Los exámenes complementarios practicados (RX, TAC, broncoscopia, gammagrafía) demostraron: infiltrados neumónicos en 16 casos, atelectasias en 13, bronquiectasias en 7 y en otros 4 anomalías diversas pudiendo coexistir más de una patología. La etiología predominante fue la infecciosa (66,7%). Se realizó broncoscopia en ocho casos, cinco de los cuales mostraron mejoría inmediata. La gammagrafía pulmonar, en los casos con imagenes cicatriciales residuales, fue normal.

En la fase inicial, todos los pacientes fueron tratados médicamente, y tan sólo tres requirieron lobectomía.

La evolución fue favorable en 23 casos, presentando una tasa de curación más alta los casos de inicio más precoz.

Conclusiones: En el síndrome del lóbulo medio, la etiología infecciosa es la más frecuente. Un tratamiento médico precoz y enérgico puede llevar a la curación en la mayoría de los casos.

La broncoscopia resulta útil como medio diagnóstico y terapéutico. La gammagrafía, como criterio de curación, puede ser de utilidad en los casos con imágenes radiológicas residuales.

An Esp Pediatr 1998;49:582-586.

Palabras clave: Síndrome del lóbulo medio; Síndrome atelectásico; Gammagrafía; Broncoscopia.

MIDDLE LOBE SYNDROME IN CHILDHOOD: STUDY OF 27 PATIENTS

Abstract. *Objective:* The purpose of this study was to analyze the features, treatment and evolution of middle lobe syndrome (MLS) or atelectasis syndrome in children.

Patients and methods: Between 1992 and 1996, all cases of MLS seen in our center by our staff were followed by using a prospective study protocol.

Results: Twenty-seven patients were studied. The average age at the onset of MLS was 3 years 1 month \pm 2 years 4 months. Recurrent

Unitat Integrada Hospital Clínic - Sant Joan de Déu. Universidad de Barcelona (Prof. R. Jiménez). Servicio de pediatría. Unidad de neumología. Barcelona *Correspondencia*: Dr. Wael Youssef Fasheh. Sant Joan de Déu. Passeig Sant Joan de Déu, 2. 08950 Esplugues de Ll. (Barcelona).

Recibido: Abril 1998 Aceptado: Octubre 1998

582

pneumonia was seen in 66.7% and 44.4% had asthma and/or elevated IgE. Acute symptoms at the onset were seen in 74% of the cases, with persistent cough being the most common symptom. Complementary procedures (chest X-rays, computed tomography scans, bronchoscopy, V/P scintigraphy) demonstrated 16 cases of pneumonia, 13 of atelectasis, 7 of bronchiectasia and 4 cases with other abnormalities. Infectious etiology was the most predominant (66.7%) Bronchoscopy was performed in 8 cases and 5 of them improved immediately. Pulmonary scintigraphy was normal in those patients with radiographic residual images. All patients were initially medically treated. Three were lobectomized. Twenty-three patients healed. The younger the patient at the onset of MLS the better the cure rate.

Conclusions: Infectious causes were dominant in our series. Early and aggressive medical treatment may cure the majority of cases. Bronchoscopy is helpful in the diagnosis and as a therapeutic procedure. Scintigraphy could be helpful as a resolution criterion when there are residual radiographic images.

Key words: Middle lobe syndrome. Atelectasis syndrome. Pulmonary scintigraphy. Bronchography.

Introducción

El síndrome del lóbulo medio (SLM), o síndrome atelectásico, se define como una inflamación y/u obstrucción repetida o persistente de un segmento o lóbulo pulmonar que desemboca en cambios crónicos con posible atelectasia, fibrosis e incluso bronquiectasias distales al bronquio obstruido. Puede estar causado por procesos obstructivos bronquiales, intra o extraluminales, o por inflamación primaria del lóbulo⁽¹⁻³⁾.

Es más frecuente en los adultos, correspondiendo tan sólo un 15% a la edad pediátrica⁽⁴⁾.

El SLM fue descrito inicialmente por Brock en 1937⁽⁵⁾ y Graham en 1948⁽⁶⁾. Posteriormente, otros autores^(7,8) estudiaron anatomopatológicamente atelectasias crónicas, de diversa localización, encontrando alteraciones similares en todas ellas. Por ello, abogan por llamar el cuadro como síndrome atelectásico para englobar todas las localizaciones, aunque en la mayoría está localizado en el lóbulo medio (LM) debido a las características especiales de aislamiento de este lóbulo^(9,10).

Aportamos, en el presente trabajo, la casuística de los casos de SLM estudiados y seguidos por nosotros durante un período de cuatro años y un seguimiento mínimo de 18 meses.

Material y métodos

Se estudiaron los casos de SLM seguidos por nosotros desde el año 1992 hasta mediados de 1996. Se incluyeron todos los

W. Youssef Fasheh y col.

ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRIA

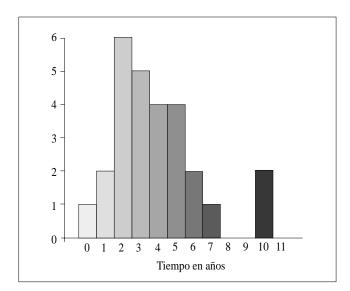


Figura 1. Síndrome del lóbulo medio (n=27): edad en el momento del diagnóstico.

pacientes que fueron remitidos a nuestra unidad con dicho diagnóstico, o diagnosticados en la unidad, y que cumplieran con la definición descrita en la introducción. Se exigían imágenes radiológicas de infiltrado-atelectasia de más de un mes de evolución para su inclusión en el estudio.

Se recogieron, según protocolo, los datos siguientes: sexo, edad al inicio de la clínica y en el momento del diagnóstico, tiempo de evolución, antecedentes familiares y personales; clínica especificando forma de inicio, curso clínico y sintomatología. Se practicó a cada paciente un análisis de sangre y una radiografía de tórax de rutina. Los demás exámenes complementarios, como broncoscopia, tomografía axial computarizada (TAC) o gammagrafía de perfusión y ventilación, se practicaban según criterios de evolución y características radiológicas. Al realizar una broncoscopia, se cursaban cultivos de aspirado bronquial. Los pacientes fueron sometidos de entrada a tratamiento médico, según hallazgos clínicos. En general, consistía en fisioterapia respiratoria dirigida por fisioterapeuta, ciclos de antibióticos en la fase aguda o procesos intercurrentes, y mucolíticos; algunos pacientes recibieron broncodilatadores. Si fracasaba el tratamiento médico y el paciente desarrollaba bronquiectasias saculares con síntomas persistentes, se sometía a lobectomía quirúrgica.

Para el análisis estadístico se utilizó el paquete estadístico SPSS para Windows (versión 6.0). Se efectuaron pruebas de T-TEST aceptando un nivel de significación de p < 0.05.

Resultados

De los 27 casos estudiados, 15 (55,6%) fueron niños y 12 niñas. La edad de comienzo de la sintomatología se situó en los $3a1m \pm 2a$ 4m (rango 2m-10a 5m). En el momento del diagnóstico, la edad media fue de 4a 4m $\pm 2a$ 3m (rango 3m- 10a7m) (Fig. 1). El tiempo medio de evolución, hasta que se diagnosti-

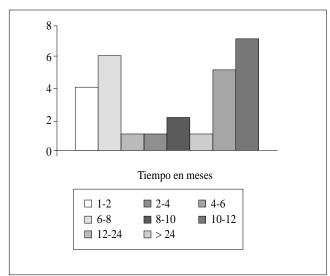


Figura 2. Síndrome del lóbulo medio: tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico.

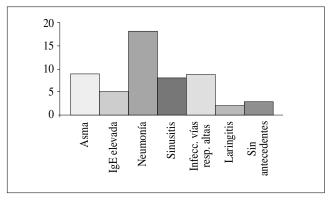


Figura 3. Antecedentes personales relevantes en 27 casos de síndrome del lóbulo medio. (algunos casos presentan más de un antecedente).

có el síndrome y fue remitido a nuestra unidad, fue de $1a\ 2m \pm 1a\ 1m$ (rango 1m- $4a\ 3m$) (Fig. 2).

Entre los antecedentes familiares, había 13 casos (48,1%) que tenían familiares afectos de patologías asmáticas o alérgicas, 3 en primer grado y 10 en segundo. De los antecedentes personales, cabe destacar 18 casos (66,7%) con antecedentes de neumonías uni o bilaterales (en 13 de ellos afectaba el LM) y 12 (44,4%) con asma bronquial y/o IgE elevada. En la figura 3, se muestran todos los antecedentes personales patológicos encontrados.

La forma de inicio fue aguda en un 74,1% y solapada en los restantes casos. La sintomatología que destacó, en el momento del diagnóstico del SLM, fue la tos en un 81,5% con expectoración en un 29,6% y fiebre en un 40,7%. A la exploración física, 11 (40,7%) tenían una auscultación pulmonar patológica. El curso de la patología fue persistente en 15 casos (55,6%) y recidivante en el resto.

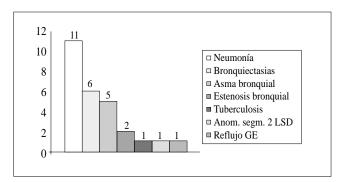


Figura 4. Etiologías encontradas en el síndrome del lóbulo medio.

Se practicó TAC pulmonar a 20 pacientes (todos ellos después de al menos un mes de tratamiento), broncoscopia con fines diagnóstico-terapeúticos a ocho, broncografía a seis (todos antes de entrar en el estudio), 3 de ellos antes de la lobectomía, y gammagrafía pulmonar a cinco. Se realizaron otros estudios (Prick-test, pruebas de funcionalismo respiratorio, estudio de la deglución y esofagograma, pH metría, etc.), según la clínica del paciente.

Los exámenes complementarios demostraron: infiltrados neumónicos en 16 casos (59,3%); atelectasias o colapsos en 13 (48,1%), ninguno de ellos debido a cuerpo extraño; bronquiectasias en 7 (25,9%); estenosis bronquial en 2 (7,4%); anomalía del segmento anterior del LSD en un caso (3,7%); adherencias pleuropericárdicas en otro caso, pudiendo coexistir más de un hallazgo patológico en un mismo paciente. Estas alteraciones se localizaron en el lóbulo medio en 22 casos (81,48%), en cuatro de los cuales había también participación de otro lóbulo pulmonar (en dos el inferior derecho, en uno el inferior izquierdo y en otro la língula). En los cinco casos restantes, 2 fueron localizados en el lóbulo superior derecho, 2 en el inferior izquierdo y uno en la língula.

Las cinco gammagrafías de perfusión/ventilación que se practicaron, para valoración de imágenes residuales no evolutivas en la TAC, fueron normales.

En los ocho casos de broncoscopia, se cultivó el esputo o material extraído por aspiración. En 6 dieron resultado positivo (tres *Haemophilus influenzae* tipo B, uno *S. pneumoniae*, uno *S. pyogenes* y uno *S. aureus*); uno salió contaminado (flora mixta de gérmenes no patógenos); y uno negativo. La realización de broncoscopia mejoró el cuadro de manera inmediata en cinco casos y en tres no se modificó.

La etiología del síndrome atelectásico o del lóbulo medio fue atribuido, en nuestro estudio, a varias causas que se muestran en la figura 4.

Requirieron tratamiento quirúrgico tres pacientes (11%), cuyas edades eran 5, 6 y 10 años, por desarrollar bronquiectasias saculares. Estos pacientes llevaban 14, 16 y 24 meses de evolución, respectivamente. Presentaban clínica de neumonías recidivantes que pasaron a ser persistentes, con afectación del desarrollo y la escolaridad. En dos de ellos se practicó lobectomía

Tabla I Evolución de los casos con SLM

Curación clínico-radiológica	15
Curación clínica con radiología residual	5
Bronquiectasias sin clínica	3
Bronquiectasias con recidivas clínicas	1
Estenosis bronquial con recidivas clínicas	2
Complejo de Ghon calcificado con atelectasia	1
SLM: síndrome del lóbulo medio.	

Tabla II Relación de la edad de presentación del SLM con la evolución

	Curación (n=16)	Bronquiectasias y/o recidivas (n=11)	p
Edad promedio de	2a 3m (1a 8m)	4a 4m (9a 8m)	0,017
inicio de síntomas			
Edad promedio de	3a 5m (1a 8m)	5a 7m (2a 7m)	0,013
diagnóstico			
SLM: síndrome del lóbulo medio. Entre paréntesis figura la desviación estándar.			

del LII y en un caso lobectomía del LID + LM, siendo curativa en los tres casos. Los resultados anatomopatológicos, en conjunto, fueron: dilatación inflamatoria con cambios reparativos, bronquiectasias, bronquitis crónica severa, edema, hemorragia pulmonar e infiltrado inflamatorio crónico con reacción granulomatosa.

La evolución durante el tiempo de estudio fue favorable en 23 casos (85,2%), permaneciendo sintomáticos cuatro pacientes (Tabla I).

El tiempo medio transcurrido desde el inicio del tratamiento hasta la curación fue de 17 ± 13 meses (rango 1mes - 4años).

Encontramos una relación entre la edad de comienzo de la sintomatología y el pronóstico del cuadro: los que progresaron hacia la curación, iniciaron la patología a la edad media de 2a 3m \pm 1a 8m, los que presentaron bronquiectasias empezaron a la edad media de 3ª 4m \pm 1a 5m y los que precisaron lobectomía iniciaron el SLM a la edad media de 5a 6m \pm 2a 2m (Tabla II). No había diferencias significativas entre estos grupos en cuanto al tiempo de evolución previo al diagnóstico.

Discusión

En nuestra casuística, el SLM presenta una edad media de aparición y un tiempo de evolución hasta su diagnóstico y resolución, similares a los de otras series⁽⁷⁾. El pico de mayor incidencia se sitúa entre los dos y los seis años (70%). No encontramos una diferencia significativa en cuanto al sexo, mientras todas las series extranjeras encuentran predominio en el sexo fe-

menino. Es de destacar el largo tiempo transcurrido hasta que se diagnostica esta patología, ya observado habitualmente en otras publicaciones, pero que nos hace incidir, aún más, en la importancia del seguimiento de niños con infiltrados pulmonares recurrentes o con mala evolución^(9,11).

Se debe explorar bien al paciente y descartar anomalías asociadas. Así, por ejemplo, se ha visto algún caso de *pectum excavatum* erróneamente diagnosticado de SLM. En estos casos, hay una imagen de aumento de densidad en la zona paracardíaca derecha que puede inducir a error si no se tiene en cuenta la exploración clínica. Por ello, cuando el diagnóstico no sea claro, podría ser de utilidad la realización de una radiografía lateral de tórax e, incluso, en posición lordótica⁽¹¹⁾. De la sintomatología, es de destacar el alto porcentaje que presenta tos. No hay ningún niño que haya tenido una hemoptisis.

Respecto al tratamiento, un 74% curaron sin secuelas con tratamiento médico, incluyendo la broncoscopia. Esta técnica es un importante medio diagnóstico y terapéutico. Parece ser de gran utilidad en casos de mala evolución con tratamiento médico o con alteraciones iniciales importantes^(3,12-15). En nuestros pacientes, se realizó en ocho casos, de los cuales 5 (62,5%) mejoraron significativamente al aspirar el acúmulo de secreciones en el bronquio. Por ello, creemos importante recurrir a la broncoscopia, como medida diagnóstico-terapéutica a corto plazo (1-2 meses), en los casos que no mejoran a pesar del tratamiento médico. Además, el aislamiento e identificación de algún germen patógeno, ayudaría más a la eficacia del tratamiento antibiótico. En nuestra serie, se ha aislado un germen patógeno en el 75% de las broncoscopias realizadas, siendo el *H. influenzae* el más frecuente, igual que en otras series⁽¹⁶⁾.

En nuestros casos, sólo 3 (11%) requirieron tratamiento quirúrgico (debido a bronquiectasias saculares con neumonías persistentes), mientras en otras series refieren hasta un 40%⁽⁷⁾. Los resultados del estudio anatomopatológico, en nuestros casos, es similar al observado en otras series, siendo característicos de esta patología pero no específicos⁽¹⁷⁾.

Este alto porcentaje de curación con tratamiento médico y la escasa necesidad de tratamiento quirúrgico pueden ser debidos, en parte, a que la etiología más frecuente en nuestra serie es de tipo infeccioso. Esta causa suma un total de 66,7% de nuestros casos, teniendo en cuenta que las bronquiectasias son, generalmente, secundarias a patología infecciosa. Parece, pues, que esta etiología sea el factor principal que precipita el cuadro⁽¹³⁾. Por ello creemos importante insistir en la realización de un tratamiento médico intensivo que, con bastante probabilidad, producirá la curación del cuadro atelectásico^(7,17).

En lo referente a la etiología, además de la anteriormente reseñada, consideraremos la de tipo alérgico. Desde hace tiempo se han invocado los factores alérgicos como predisponentes o incluso causantes directos del SLM. Además, se ha visto que en pacientes asmáticos, el lóbulo más afectado por atelectasias es el LM^(2,11,14,18). En nuestros casos, sólo en 5 casos (18,5%) fue demostrado el asma bronquial como causante del SLM aunque el 44,4% presentaban antecedentes de haber padecido algún proceso o alteración alérgica previamente. En casi un 50% había antecedentes familiares de patologías asmáticas o alérgicas. Es, pues, probable que haya algún factor alérgico favorecedor del SLM aunque no es su causante directo en muchos casos. Como señalan algunas publicaciones, es un substrato sobre el que actúan las infecciones⁽¹⁸⁾.

Una de las etiologías causantes del SLM es la patología congénita. En nuestra serie sólo encontramos un caso a diferencia de otras publicaciones donde es más frecuente su incidencia^(8,14).

La tuberculosis es también causante de SLM. Hoy su frecuencia es bastante baja y de hecho, en nuestra serie, sólo se demostró un caso secundario a esta infección^(11,14).

No encontramos ningún caso de SLM secundario a patología tumoral, como se describe con cierta frecuencia en series de adultos^(11,13).

En los pacientes con imágenes radiológicas cicatriciales residuales en la TAC pulmonar, hemos utilizado la normalidad de la gammagrafía pulmonar como criterio de curación. Creemos que la normalidad de ambas exploraciones descartaría, probablemente, la existencia de bronquiectasias⁽¹⁹⁾. Encontramos una buena correlación entre los hallazgos de la TAC pulmonar, radiología simple y broncoscopia.

Con respecto al pronóstico, puede ser que la edad de inicio del SLM más temprana estaría relacionada con la aparición más frecuente de problemas respiratorios a largo plazo⁽²⁰⁾. Sin embargo, en nuestra serie, vemos cómo la evolución de los casos de inicio más temprano fue, a corto plazo, más favorable que aquellos de inicio más tardío. Sería interesante un seguimiento en el tiempo para verificar aquellos términos.

El SLM puede ser una patología más frecuente de lo que generalmente se piensa ya que muchas veces no es diagnosticado, o se retrasa su diagnóstico por la falta de seguimiento de las infecciones pulmonares repetidas. Por eso, se debe hacer el diagnóstico lo más precozmente posible para iniciar el tratamiento adecuado, sobre todo de tipo médico y fisioterápico, y así, evitar las complicaciones^(13,14).

Conclusiones

- El síndrome del lóbulo medio se inicia, generalmente, antes de los seis años.
 - La causa infecciosa es la predominante en esta serie.
- El tratamiento médico precoz y enérgico lleva a la curación en la mayoría de los casos.
- La broncoscopia es muy útil como medio diagnóstico y de tratamiento, en casos de atelectasia persistente.
- La gammagrafía pulmonar puede ser de utilidad como criterio de curación en pacientes con imágenes radiológicas residuales.
- -El pronóstico favorable, a corto plazo, es inversamente proporcional a la edad de comienzo del SLM.

Agradecimientos

Al Dr. J. García García por su colaboración en la realización del análisis estadístico.

Bibliografía

586

- Behrman RE, Kliegman RM. Nelson WE, Vaughan III VC, eds. Nelson Tratado de Pediatría. 14ª edición. Madrid: Interamericana McGraw-Hill; 1993. p. 1331-1334.
- 2 Hazinski T. Atelectasis. En: Kendig, Chernik eds. Kendig's Disorders of the respiratory tract in children. 5th edition., Philadelphia. WB Saunders; 1990. p. 509-516.
- 3 Rollán V, Sanz N, Alvarez M, Sequeiros A, Gimeno M. Síndrome del lóbulo medio. Cir Pediatr 1994; 7:105-107.
- 4 Livingston GL, Holinger LD, Luck SR. Right middle lobe syndrome in children. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1987; 13:11-23.
- 5 Brock RC, Cann RJ, Dickinson JR. Tuberculous mediastinal lymphadenitis in childhood: secondary effects on the lungs. *Guy's Hospital Rep* 1937; 87:295-317.
- 6 Graham EA, Burford TH, Meyer JH. Middle lobe syndrome. *Postgrad Med J* 1948; 4:29-34.
- 7 Ring-Mrozik E, Hecker W, Nerlich A, Krandick G. Clinical findings in middle lobe syndrome and other processes of pulmonary shrinkage in children (atelectasis syndrome). Eur J Pediatr Surg 1991; 1:266-272.
- 8 Ring-Mrozik E, Hecker W, Nerlich A. Lobar emphysema and atelectasis syndrome, a nosological unity. Eur J Pediatr Surg 1995; 5:131-135.
- 9 Culiner MM. The right middle lobe syndrome, a non-obstructive complex. *Dis Chest* 1966; **50**:57-66.
- 10 Inner CH, Terry PB, Traysbman RJ, Menkes HA. Collateral ventilation and the middle lobe syndrome. Am Rev Resp Dis 1978; 118:305-310.
- 11 Wagner R, Johnston M. Middle lobe syndrome. Ann Thoracic Surg

- 1982; **35**:679-686.
- 12 Pérez J, Pérez E, Durán I, Milano G, Martínez A. Fibrobroncoscopia en el paciente pediátrico, sin anestesia general. *An Esp Pediatr* 1992; 37:42-46.
- 13 Saha S, Mayo P, Long G, McElvein R. Middle lobe syndrome: diagnosis and management. Ann Thorac Surg 1982; 33:28-31.
- 14 Tardío E, Cabre J, Lambruschini N. Síndrome del lóbulo medio. Arch Pediatr 1983; 34:407-413.
- 15 Bautista A, Estévez E, Buznego R, Rodríguez E, Cabanas R, Varela R. Fibrobroncoscopia pediátrica. a propósito de 55 niños explorados. An Esp Pediatr 1993; 39:313-316.
- Hümmer H, Klein P, Zimmermann T, Schück R. Cronische Atelektaseeine Indikation zur Lungenresektion im frühen Kindesalter? . Langenbecks Arch Chir Suppl II 1990; 839-843.
- 17 Kwon K, Myers J, Swensen S, Colby T. Middle lobe syndrome: a clinicopathological study of 21 patients. *Human Pathology* 1995; 26:302-307.
- 18 Springer C, Avital A, Noviski N et al. Role of infection in the middle lobe syndrome in asthma. Arch Dis Child 1992; 67:592-594.
- 19 Tosao Sánchez A, Lázaro Almarza A, Olivares López JL, Oliván Gonzalvo G, García López F y Pérez-Castejón MJ. Gammagrafía pulmonar en niños afectos de fibrosis quística. An Esp Pediatr 1989; 31:15-18
- 20 De Boeck K, Willems T, Van Gysel D, Corbeel L, Eeckels R. Outcome after right middle lobe syndrome. *Chest* 1995; 108:150-152.

W. Youssef Fasheh y col.

ANALES ESPAÑOLES DE PEDIATRIA