

M. Moros Peña, I. Molina Chica,
J.A. Ruiz Moreno, P. Gimeno Pita,
A. Marco Tello, C. Yus Gotor*

An Esp Pediatr 1999;51:540-542.

Introducción

La linfangiectasia pulmonar congénita (LPC) es una enfermedad rara. Clínicamente se manifiesta como dificultad respiratoria en el neonato instaurada en los primeros minutos de vida, con taquipnea y cianosis refractarias al tratamiento. El pronóstico es muy malo, salvo en algunos casos descritos con mayor supervivencia⁽¹⁾. No existe una forma de hacer un diagnóstico prenatal, la clínica y la radiología son inespecíficas y el diagnóstico siempre requiere estudio histológico.

Presentamos dos casos de LPC asociada a otras malformaciones congénitas no descritas anteriormente.

Observación clínica

Caso clínico número 1

Varón de 43 semanas de edad gestacional, nacido tras inducción de parto por embarazo prolongado. Madre joven y sana, 2 hijos anteriores sanos. No antecedentes familiares de interés para el caso. No hábitos tóxicos ni incidencias durante el embarazo. Recién nacido anencéfalo. Test de Apgar de 1-1 al minuto y 5 minutos de vida respectivamente. A pesar de no tomarse medidas de reanimación el recién nacido inició respiración y movimientos espontáneos. Se ingresó en la Unidad de Neonatal, donde fue exitus a las 7 horas de vida. Se practicó necropsia con el siguiente informe: ausencia total de bóveda craneal y de cerebro, sustituidos por una masa cerebrovasculosa. Globos oculares protruyentes, facies tosca, pabellones auriculares gruesos y toscos, paladar ojival, macroglosia. Timo grande, suprarrenales pequeñas, genitales masculinos poco desarrollados, con micropene y bolsas escrotales hipoplásicas, testes en abdomen. Pulmones aumentados de consistencia y con aumento del patrón lobular. Microscópicamente se observa en ambos pulmones una prominente dilatación de los canales linfáticos septales y subpleurales (Fig. 1). No presentaba malformación cardíaca ni de grandes vasos ni afectación sistémica asociada.

Caso clínico número 2

Recién nacido varón de 32 semanas de edad gestacional pro-

Linfangiectasia pulmonar congénita y otras malformaciones asociadas: A propósito de dos observaciones

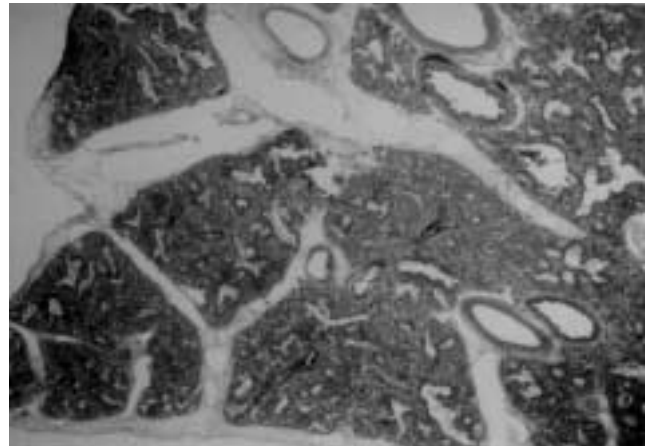


Figura 1. Linfangiectasia pulmonar congénita. Biopsia pulmonar donde se aprecian los canales linfáticos dilatados.

ducto de un parto por cesárea urgente tras presentar test basal patológico ante desprendimiento parcial de placenta.

Madre de 30 años de edad. Un hijo anterior de 4 años, sano. No antecedentes familiares de interés. El embarazo fue controlado y sin incidencias. En período neonatal inmediato presentó latido débil, hipotonía generalizada, ausencia de movimientos respiratorios y cianosis generalizada (test de Apgar de 2 al minuto). Tras maniobras de reanimación (aspiración profunda e intubación orotraqueal) presentó un test de Apgar de 10 a los 5 minutos. En la exploración física presentó un peso de 1.000 gr y rasgos dismórficos compatibles con síndrome de Edwards: macrocefalia, occipucio prominente, hendidura palpebral estrecha, micrognatia, implantación muy baja de orejas, tórax ancho, mamilas separadas, esternón corto, manos en puño, pies en mecedora y primer dedo de pies en martillo. En la auscultación cardio-pulmonar presentó buena ventilación bilateral y ritmo de galope con latido precordial visible sin apreciar soplos. Se ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos Neonatal y se comunicó a los padres el síndrome malformativo que padecía el niño, acordando no tomar medidas extraordinarias de reanimación. Durante las primeras horas de vida comenzó a presentar dificultad respiratoria, auscultándose estertores finos en hemitórax izquierdo, por lo que se realizó una radiografía de tórax donde se apreció una imagen atelectásica en hemitórax izquierdo y un gran refuerzo reticulonodular con broncograma aéreo en hemitórax derecho. Presentó acidosis intensa en las gasometrías.

Unidad de Neonatología Hospital Materno-Infantil "Miguel Servet".
*Servicio de Anatomía Patológica. "Hospital Miguel Servet". Zaragoza.
Correspondencia: Dr. M. Moros Peña. C/ General Suevo, 21, 4º D.
50008 Zaragoza.
Recibido: Septiembre 1998
Aceptado: Junio 1999

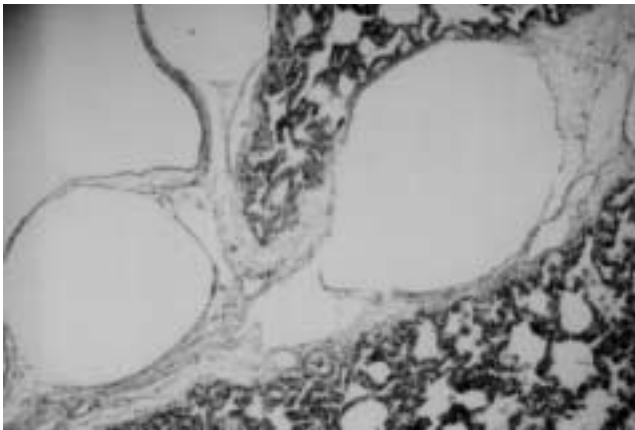


Figura 2. Imagen histológica pulmonar compatible con linfangiectasia.

as seriadas y fue exitus a las 53 horas de vida. En el informe de necropsia se encontró linfangiectasia pulmonar (Fig. 2), enfermedad de las membranas hialinas, ciego móvil, comunicación interventricular, persistencia del ductus arterioso, agenesia del septum pellucidum y hemorragia subaracnoidea intensa. El cariotipo correspondió a una trisomía 18.

Discusión

La LPC es una anomalía congénita poco frecuente. Consiste en dilataciones numerosas de los canales linfáticos en el espacio subpleural, septos interlobulares y ejes broncovasculares, de paredes finas y rodeadas de células endoteliales. Los canales linfáticos están rodeados de un tejido conectivo abundante, lo que disminuye la elasticidad del parénquima e interfiere mecánicamente la expansión alveolar, causando cianosis neonatal y dificultad respiratoria refractaria al tratamiento.

Desde la primera descripción de Virchow (1856)⁽²⁾, se han notificado unos 100 casos. La clasificación más aceptada es la de Noonan⁽³⁾: tipo I, con anomalías en el desarrollo linfático de todo el organismo, acompañándose la lesión pulmonar de una displasia linfática generalizada, con linfangiectasias viscerales (sobre todo intestinales) o formando parte del síndrome de Noonan, con displasia de los linfáticos de los miembros; tipo II, asociada a malformaciones cardiovasculares causantes de una obstrucción del retorno venoso pulmonar; y tipo III en que la linfangiectasia afecta únicamente al pulmón, siendo la forma de peor pronóstico.

La clasificación de Felman⁽⁴⁾ se basa únicamente en la presencia o no de malformaciones cardíacas asociadas. Las formas no cardíacas se subdividen en las de comienzo precoz en que los síntomas aparecen poco después del nacimiento y el pronóstico es fatal, y las formas tardías en que la clínica aparece días o semanas después del nacimiento. Hay descritos casos de supervivencia en las formas de inicio tardío y clínica leve.

En cuanto a la etiopatogenia de la LPC existe controversia. La asociación frecuente con un obstáculo al retorno venoso pulmonar hace pensar que las ectasias linfáticas sean secundarias a

perturbaciones hemodinámicas. Según Laurence⁽⁵⁾, la LPC podría representar una no regresión de los voluminosos plexos linfáticos primitivos que involucionan a partir de la semana 18 de vida intrauterina en condiciones normales, lo que alteraría la estructura pulmonar en un estadio precoz. La persistencia del primitivo sistema linfático sería debida a un drenaje venoso insuficiente, al menos en las formas asociadas a cardiopatías con obstáculo al retorno venoso⁽⁶⁾. Sin embargo, la mayor parte de los retornos venosos pulmonares anómalos no se acompañan de LPC, y además, la LPC se presenta aislada en casi un 80% de los casos. Por ello también se ha sugerido que la ausencia de una malformación venosa visible en la autopsia hablaría de una anomalía funcional del retorno venoso no visible por los medios habituales⁽⁷⁾.

Otra teoría plantea una posible obstrucción en la desembocadura de los troncos broncomediastínicos linfáticos a nivel de la confluencia yugulosubclavia, dada la asociación con quilotorax bilateral descrita⁽⁸⁾.

La auscultación pulmonar es anodina, la cardíaca negativa cuando no existe cardiopatía asociada y las imágenes radiológicas son inespecíficas. Puede encontrarse derrame pleural de naturaleza quilosa o pulmón hiperclaro unilateral (como un enfisema lobar congénito)⁽⁹⁾.

Se ha descrito asociada al síndrome de Noonan⁽¹⁰⁾, al síndrome de asplenia⁽¹¹⁾, a la ictiosis⁽¹²⁾, al síndrome de Ulrich-Turner, al síndrome de Down y a otros síndromes con malformaciones cardiovasculares causantes de obstrucción al retorno venoso pulmonar, como el síndrome de Ivemark⁽¹³⁾. Nuestros casos vienen a reforzar la asociación de la LPC con otras malformaciones congénitas, no encontrándose en la bibliografía revisada la asociación con la anencefalia ni con el síndrome de Edwards.

La presentación clínica de nuestros casos fue similar a otros casos publicados: sin antecedentes de interés, el recién nacido presenta de forma precoz dificultad respiratoria que evoluciona rápidamente hacia el exitus en las primeras horas de vida^(7,14).

Ambos casos pueden clasificarse dentro del tipo III de LPC de la clasificación de Noonan, a pesar de que el caso número 2 presentaba malformaciones cardiovasculares. La persistencia del ductus arterioso (PDA) se ha descrito en las formas primarias y secundarias de LPC^(15,13,5), sugiriéndose que la presencia de los canales linfáticos dilatados podría interferir la adaptación fisiológica de la circulación neonatal a la vida extrauterina. En nuestro caso nos inclinamos a pensar que la PDA era más consecuencia de la prematuridad que de la LPC. Asimismo, en este caso las linfangiectasias estaban asociadas a la presencia de membranas hialinas, secundarias a la inmadurez pulmonar, asociación ya descrita⁽¹⁶⁾.

Por otra parte, la presencia de una comunicación interventricular no justifica la inclusión del caso número 2 en el tipo II de LPC, ya que corresponde a malformaciones cardíacas causantes de obstrucción del retorno venoso pulmonar siendo las más frecuentes las alteraciones hipoplásicas del ventrículo izquierdo, el retorno venoso anómalo y la atresia de venas pulmonares. Las linfangiectasias se producirían por una obstruc-

ción intrauterina del flujo venoso pulmonar, lo que ocasionaría un aumento del drenaje linfático con el consiguiente estasis y dilatación de los linfáticos del feto^(17,18). La comunicación inter-ventricular no justifica por sí misma una obstrucción del retorno venoso pulmonar, por lo que parece una característica más del síndrome y por ello consideramos las linfangiectasias pulmonares como una lesión primaria más que consecuencia de la cardiopatía, incluyéndola en el tipo I de la clasificación de Noonan.

Como conclusión queremos resaltar la necesidad de considerar el diagnóstico de LPC en los casos de dificultad respiratoria neonatal de origen desconocido y refractaria al tratamiento. Al ser la clínica y las exploraciones complementarias inespecíficas el diagnóstico definitivo siempre exige un examen histológico del pulmón, ya que el pronóstico habitualmente es muy malo.

Bibliografía

- 1 Scully RE, Mark EJ, McNeely WF, McNeely BU: Case records of the Massachusetts General Hospital. Weekly clinicopathological exercises. Case 31-1989. *N Engl J Med* 1989; **321**:309-316.
- 2 Virchow R. *Gesammelte Abhandlungen zur Wissenschaftlichen Medicin*. Verlag Meidinger Sohn and Co, Frankfurt a M, 1956: p 982.
- 3 Noonan JA, Walters RL, Reeves JT. Congenital pulmonary lymphangiectasis. *Am J Dis Child* 1970; **120**:314-319.
- 4 Felman AH, Rhatigan RM, Pierson KK. Pulmonary lymphangiectasia: observation in 17 patients and proposed classification. *Am J Roentgenol* 1972; **116**:548-558.
- 5 Laurence KM. Congenital pulmonary lymphangiectasis. *J Clin Pathol* 1959; **12**:62-69.
- 6 Spencer H, Liebow A. Congenital pulmonary lymphangiectasis. In: *Pathology of the lung*. Londres: Pergamon Press, 1977: pp. 110-114.
- 7 Donato L, Marcellin L, Hasselmann JL, Astruc D, Messer J. Lymphangiectasies pulmonaires congénitales: une cause rare de détresse respiratoire avec syndrome interstitiel chez le nouveau-né. *Ann Pédiatr (Paris)* 1994; **41**:622-627.
- 8 Moerman P, Vandenberghe K, Devlieger H, Van Hole C, Fryns JP, Lauweryns JM. Congenital pulmonary lymphangiectasis with chylothorax: A heterogeneous lymphatic vessel abnormality. *Am J Med Genet* 1993; **47**:54-58.
- 9 Verlaat CWM, Peters HM, Semmekrot, Wiersma-van Tilburg. Congenital pulmonary lymphangiectasis presenting as a unilateral hyperlucent lung. *Eur J Pediatr* 1994; **153**:202-205.
- 10 Hernández RJ, Stern AM, Rosenthal A. Pulmonary lymphangiectasis in Noonan syndrome. *AJR* 1980; **134**:75-80.
- 11 Esterly JR, Oppenheimer EH. Lymphangiectasis and other pulmonary lesions in the asplenia syndrome. *Arch Pathol* 1970; **90**:553-560.
- 12 Rhatigan RM, Hobin FP. Congenital pulmonary lymphangiectasis and ichthyosis congenita: a case report. *Am J Clin Pathol* 1970; **53**:95-99.
- 13 France N.E, Brown RJ. Congenital pulmonary lymphangiectasis: report of 11 examples with special reference to cardiovascular findings. *Arch Dis Child* 1971; **46**:528-532.
- 14 García Martínez R, Escrivá P, Loeda C et al. Linfangiectasia pulmonar quística congénita. A propósito de un caso. *An Esp Pediatr* 1991; **34**:325-327.
- 15 Moffat AD. Congenital cystic disease of the lungs and its classification. *J Path Bact* 1960; **70**:361-372.
- 16 Moragas A, Ballabriga A, Vidal MT. *Atlas de Histopatología Neonatal*. Salvat Ed., Barcelona, 1974: pp. 48-49.
- 17 Sansa L, Badía J, Posa J et al. Linfangiectasia pulmonar congénita secundaria a obstrucción del drenaje venoso pulmonar. *An Esp Pediatr* 1988; **28**:580-582.
- 18 Herranz B, Campo F, Cabezas F, Martínez EM, Galán E, Cardesa JJ. Síndrome del corazón izquierdo hipoplásico, debutando como hydrops