

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Síndrome de distrés respiratorio por hipoplasia pulmonar y linfedema congénito neonatal

Respiratory distress syndrome due to pulmonary hypoplasia and neonatal congenital lymphedema

Julio César Moreno Alfonso*, Alberto Pérez Martínez, Ada Y. Molina Caballero y Carlos Bardají Pascual

Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario de Navarra, Pamplona, España

Disponible en Internet el 6 de julio de 2022



Se presenta el caso de un varón de 20 h de vida con controles prenatales normales y antecedente de edema congénito no estudiado en familiares de primer grado de consanguinidad. Al nacimiento presentó distrés respiratorio, que precisó soporte ventilatorio no invasivo, y edema de extremidades inferiores. En la exploración se documentó un edema duro y frío en miembros inferiores con engrosamiento dérmico y displasia ungueal (fig. 1), además de hipoventilación basal derecha.

Se realizó radiografía y tomografía de tórax, que evidenciaron hipoplasia pulmonar derecha (fig. 2A) y, ante la sospecha de linfedema congénito, se solicitó una linfogamagrafía, que confirmó la ausencia de vasos linfáticos en miembros inferiores (fig. 2B). Se estableció el diagnóstico clínico de linfedema congénito de tipo I o enfermedad de Milroy.

Actualmente, con 7 meses de vida, se encuentra asintomático desde el punto de vista respiratorio y en tratamiento con presoterapia y fisioterapia de las extremidades inferiores, con buena evolución (fig. 3). El estudio genético se encuentra en curso.



Figura 1 Edema duro, frío y simétrico en piernas y dorso de pies con engrosamiento dérmico y displasia ungueal (flecha).

La enfermedad de Milroy es una condición rara, con una frecuencia estimada de 1:6.000 nacimientos y una razón hombre:mujer de 1:2,3. Se debe a un defecto del receptor del factor de crecimiento endotelial vascular de tipo 3 (*VEGFR3*), lo cual genera ausencia o displasia de los vasos linfáticos¹. Se manifiesta como edema congénito y progresivo en extremidades inferiores de presentación aislada o sindrómica². Aunque es una entidad infrecuente y con asociaciones poco conocidas, ante un linfedema congénito se

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: julimoreno.md@gmail.com
(J.C. Moreno Alfonso).

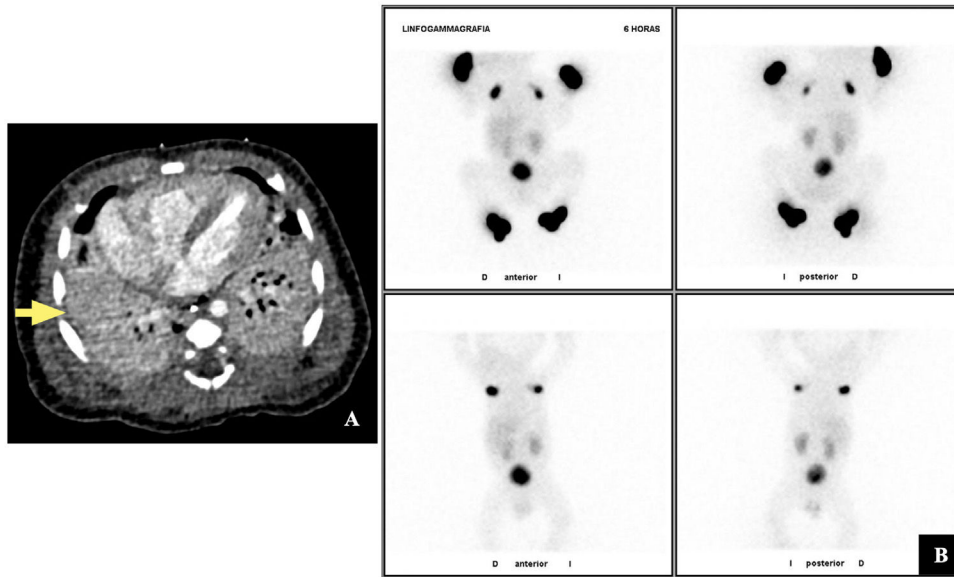


Figura 2 A) Tomografía que evidencia hipoplasia pulmonar bilateral parcial, de predominio derecho (flecha). B) Linfogramagrafía con presencia de ganglios linfáticos axilares, ausencia de recorrido linfático y de cadenas ganglionares poplíteas e inguinales en miembros inferiores, compatible con aplasia ganglionar congénita.



Figura 3 Disminución progresiva del linfedema después de 6 meses con prenda de presoterapia y fisioterapia.

deben investigar antecedentes familiares y realizar un estudio linfático y genético³. El tratamiento multidisciplinar oportuno puede evitar la progresión a formas limitantes, las complicaciones y secuelas de la enfermedad. En casos seleccionados y refractarios al tratamiento conservador, la cirugía mediante colgajos linfáticos parece una alternativa, con buenos resultados en series recientes⁴.

Financiación

Los autores no han recibido financiación alguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no tienen conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Urbaneja E, Garrote R, Pino MA, González H. Linfedema congénito secundario a enfermedad de Milroy. *An Pediatr (Barc)*. 2017;86:169–70, <http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2015.12.007>.
2. De Godoy AC, De Godoy LM, De Godoy JM, De Fatima M. Clinical aspects of congenital primary lymphedema. *J Pediatr Rehabil Med*. 2021;14:51–3, <http://dx.doi.org/10.3233/PRM-190642>.
3. Cheirif O, Ramírez L, Toussaint S, Lammoglia L. Enfermedad de Milroy o linfedema primario congénito asociado a carcinoma espinocelular invasor. *Actas Dermosifiliogr*. 2016;107:864–6, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ad.2016.05.011>.
4. Bolletta A, Di Taranto G, Chen SH, Elia R, Amorosi V, Chan JC, et al. Surgical treatment of Milroy disease. *J Surg Oncol*. 2020;121:175–81, <http://dx.doi.org/10.1002/jso.25583>.