

Archivos hace 75 años

Año XI

Abril de 1940

Tomo XIII, N° 4

ARCHIVOS ARGENTINOS DE PEDIATRÍA

PUBLICACIÓN MENSUAL

(Órgano Oficial de la Sociedad Argentina de Pediatría)

Bronquiectasias congénitas (*)

por los doctores

José M. Jorge e Iván Goñi Moreno

Hemos observado algunos casos de bronquiectasias congénitas que nos permiten ratificar la agrupación que se ha hecho para clasificar las malformaciones y vicios de desarrollo del aparato broncopulmonar. Los trabajos de Piaggio, Blanco y García Capurro, de Armand Ugon, Raimondi, Pardal, Sangiovanni y Bonfante, Koooutz y Eloesser, como los de Bard, en Francia, han mostrado la necesidad de diferenciar y catalogar esos *catarros mucopurulentos crónicos, con brotes de reagudecimientos más o menos intensos y que no ceden, sino parcialmente, a las medicaciones y plazos corrientes.*

Desde el punto de vista clínico se presentan como cuadros de supuración broncopulmonar con marcha crónica. Muchas veces se inician o se intensifican como consecuencia de una fiebre eruptiva o de otra cualquiera de las afecciones infectocontagiosas del niño. Presentándose a veces tan tarde, que sólo una encuesta prolija descubre su origen congénito.

Es necesario pensar en la posibilidad de una malformación broncopulmonar, cuando encontramos rebeldes muchas bronquitis aunque sean aparentemente banales, y sobre todo, en aquellos otros cuadros de aspecto tuberculoso, pero en quienes no se consigue la ratificación del bacilo o persiste la unilateralidad de las lesiones.

Estos tipos clínicos sospechosos pueden ponerse de manifies-

(*) Comunicación a la Sociedad Argentina de Pediatría, (sesión del 28 de noviembre de 1939).

to con la radiografía simple, pero requieren la bronquigrafía de contraste para su mejor clasificación.

Son tres los tipos clínicos radiológicos y broncográficos de estas malformaciones broncopulmonares.

a) Las *bronquiectasias congénitas*, ampulares o saculares, únicas o múltiples, uni o bilaterales. Los bronquios forman las cavidades, aunque existan alvéolos rudimentarios no participan en el proceso. Encontramos también zonas de enfisema vicariante y esclerosis intersticial retráctil (Fig. 1)

b) El *pulmón poliquístico* (Fig. 2), llamado también poliquístico verdadero o parenquimatoso. Sombras verdaderas que responden a cavidades que le dan el aspecto de una esponja con espacios grandes, mientras otras veces recuerdan el panal. Los bronquios no forman las cavidades, existen alvéolos que se distienden y dan

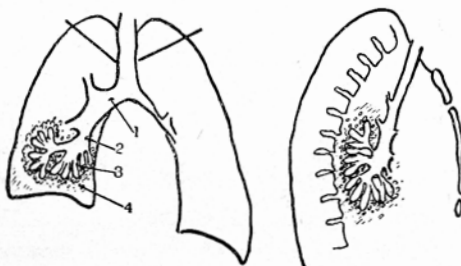


Figura 1.—Bronquiectasias congénitas pulmón derecho.

Los bronquios forman las cavidades. Existen alvéolos, pero ellos no participan en el proceso. 1, bronquio der. 2, br. pedicular lobar. 3, dilataciones sacciformes. 4, alvéolos no dilatados y reacción parenquimatosas. (Hay procesos de enfisema vicariante y esclerosis interstic. retráctil)

lugar a estas formaciones cavitarias que transfiguran el órgano a tal punto que justifica el nombre de poliquístico. Estas cavidades ocupan con frecuencia casi todo el pulmón y comunican cada una con su bronquio por un corredor estrecho y largo, que dificulta su drenaje, de ahí que muchas veces se encuentren focos de retención, verdaderos abscesos.

En este segundo tipo clínicoradiológico, también encontramos zonas de enfisema y de esclerosis retráctil, asociada a la malformación de origen, lo que se traduce muchas veces por dilatación o retracción del hemitórax correspondiente

c) La *agenesia bronquiolo alveolar* (Fig. 3), formaría el ter-

— 347 —

cer grupo. En esta malformación el desarrollo del órgano estaría más comprometida, las cavidades se hacen a expensas de los bronquios secundarios, especialmente, no existen bronquios terciarios, vestíbulos ni alvéolos.

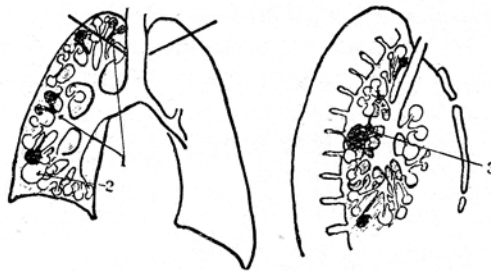


Figura 2.—Pulmón poliquístico verdadero.

Los bronquios no forman las cavidades. Existen alvéolos y ellos son los que forman las cavidades. 1, comunicaciones bronquiales muy finas, algunas ocluidas. 2, gruesa cavidad. 3, cavidades exclusivas (abscesos) (Hay procesos en enfisema vic., esclerosis retrác. y atelectásicos)

Este tipo clínicoradiológico nos parece que tiene características más definidas, aunque pueden variar en intensidad; siempre se revela con mayor facilidad por el desplazamiento de los órganos del tórax: mediastino tironeado, corazón desplazado hacia el lado

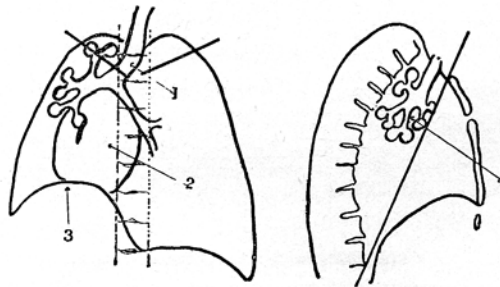


Figura 3.— Agenesia broncoinfundibular

Los bronquios forman las cavidades. No existen alvéolos. 1, escoliosis traqueal. 2, corazón a derecha. 3, elevac. diafrag. 4, imagen en "árbol podado", en el triángulo pósterosuperior. Amplia comunicación bronco-cavitaria. (No hay lesiones de induración fibrosa acentuada)

de la agenesia bronquiolo pulmonar, escoliosis de la tráquea, elevación franca del diafragma, además de la imagen broncográfica que es muy característica.

— 348 —

Sabemos que *el aparato respiratorio procede de una evaginación ventral del entoblasto*. Se inicia como una gotera profunda, detrás de la Vª bolsa faríngea, que se separa y se alarga longitudinalmente delante de lo que será el esófago, entre el 1.º y 2.º mes de la vida embrionaria.

Su extremo distal se bifurca para dar lugar a los bronquios principales, *bronquio cepa*, que se alargan dividiéndose y subdividiéndose en todas direcciones (ventrales, dorsales y laterales), y penetran finalmente en la masa o estroma mesenquimatosa, en la matriz de lo que será el pulmón, arborizándose hasta el 4.º mes, en que ya se forman los bronquiolos e infundíbulos, evaginándose su extremo y desplegando su epitelio en el mesénquima para formar el nicho alveolar.

En este momento del desarrollo del feto, se completa la estructura bronquio alvéolo pulmonar, estableciendo las relaciones del epitelio cúbico simple con el tejido conjuntivo, las fibras lisas y elásticas y la malla riquísima de capilares vasculares que tendrán a su cargo la respiración externa, como aquella neuro-vásculo-linfática que asegurará la nutrición y conservación del órgano.

Una perturbación cualquiera en el desarrollo normal y tendremos uno de los tres tipos clínico radiológicos que hemos descrito. Pero, es necesario tener en cuenta el desenvolvimiento embriológico normal para aclarar la interpretación de estos procesos.

El último caso observado y estudiado mejoró en el Servicio de Cirugía de Niños de La Plata, que dirige uno de nosotros (Goñi Moreno) constituye un ejemplo típico de detención en el desarrollo fetal del pulmón derecho. Voy a mostrarles sus documentos clínicos y radiológicos que nos autorizan a aceptar el tipo de *la agenesia bronquiolo pulmonar derecha*, con el cortejo de síntomas que acompaña a estos procesos.

Vds. verán cómo el pulmón hipoplásico ocupa sólo parte del hemitórax derecho en su *posición póstero-látero-superior* y cómo la broncografía nos permite afirmar, por su imagen típica, que las bronquiectasias están representadas por dilataciones cavitarias-saculares, de los bronquios secundarios, sin sus porciones bronquiolo-infundíbulo-alveolares. Constituye un ejemplo indiscutible de *agenesia bronquioloalveolar*, de la que hemos hablado.

He aquí la historia clínica y sintéticamente expuesta:

S. Felicidad, argentina, 12 años de edad, Sala 4.ª, cama 9, del Hospital de Niños de La Plata.

— 349 —

Diagnóstico: Bronquiectasia congénita derecha, agenesia bronquiolo-alveolar.

Enfermedad actual: Comienza a la edad de 13 meses, con un catarro tráqueo brónquico, que ha ido paulatinamente intensificándose. La expectoración, al principio mucosa, luego mucopurulenta y actualmente fétida, alcanza a 60 a 70 c.c. por 24 horas, pues la mayor parte es deglutida. Han fracasado todas las terapéuticas. Hay períodos febriles y de gran decaimiento que alternan con otros de aparente mejoría. Las infecciosas que ha padecido, agravaron el proceso.

Antecedentes Nacida a término, parto normal, padres sanos. Locuela y deambulación a los 14 meses; lactancia materna hasta un año.

Enfermedades anteriores: Bronconeumonía a los 4 años; poliomielitis a los 5 años, que ha dejado una secuela en miembro inferior derecho; sarampión a los 7 años con complicación pulmonar; coqueluche a los 9 años, que determinó gran aumento de la expectoración.

Estado actual: General, muy deficiente, febril (37°2 vespertina), desarrollo muy por debajo de su edad (talla, 1.18 cm; peso 19 kilos). Hay catarata doble, estrabismo y evidente retardo mental. Secuela poliomielítica en miembro inferior derecho y neuromiopatía hipertrofiante bilateral. Uñas cianóticas.

Aparato respiratorio: Tipo respiratorio abdominocostal inferior (24 por minuto). Ligerísima simetría torácica con reducción derecha. Excursión respiratoria disminuida. La exploración semiológica revela en resumen una condensación a la derecha, roncus y soplo tubario en la parte superior. A izquierda aumento de la sonoridad (vicariante). Tos y expectoración mucopurulenta fétida.

Aparato circulatorio: Dextrocardia. Pulso, 100; tensión arterial 9/6 al Baum. Sin otras alteraciones.

Laboratorio: Orina neutra. Sangre sin particularidades. Wassermann y Kahn negativas. Expectoración: neumo y estreptococos. No hay Koch. Materias fecales: abundantes elementos de supuración. Blastocistitis hominis.

Tratamiento: Drenaje postural. Autovacunas en el esputo. Vacuna anticolí. Aceite gomenolado intramuscular. Vitaminas A y C. Anhemotrat ferruginoso. Tópicos con azul de metileno. Sulfarsenol.

Después de las broncografías se produjo una evidente mejoría, con disminución de la expectoración, que hoy (6 de septiembre), llega a 30 c.c. sin contar la que deglute. Ha aumentado 2 kilos de peso. Una pequeña febrícula vespertina ha desaparecido, hace un mes que está afebril.

Se alimenta y duerme bien.

Estudio radiográfico.

Radiografías simples: De frente, ocupando el hemitórax derecho está el mediastino y casi todo el corazón. El diafragma moderadamente ascendido. La columna dorsal se visualiza mejor porque le falta la opacidad mediastinal. El pulmón izquierdo, (sano), aparece más claro. La tráquea fuertemente desviada (tráqueoescoliosis) y el bronquio izquierdo aparece

alargado. La capacidad casi total del hemitórax, se halla sembrado de pequeñas cavidades reunidas por arriba y por fuera. Muy poca retracción intercostal y escasa reducción del volumen hemotorácico derecha. Escasa induración fibrosa. (Fig. 4

De perfil, las geodas en su conjunto ocupan la zona pósterosuperior del hemitórax, junto a la columna, es decir, en el triángulo pósterosuperior, resultante de la división que establece una línea oblicua trazada desde el manubrio esternal hasta el fondo de saco costodiafragmático posterior. El espacio claro mediastinal posterior ha desaparecido y en cambio el espacio cardíaco anterior se halla aumentado de tamaño, por la hipertrofia de la lengüeta pulmonar anterior del lado sano.

Broncografías: La inyección de lipiodol se ha hecho con la sola téc-

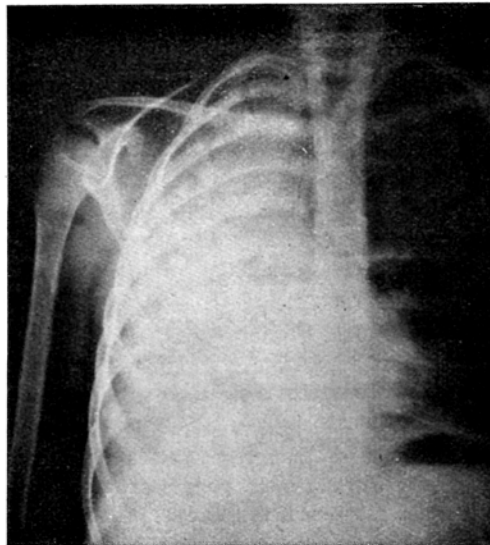


Figura 4.—Imagen radiográfica directa de frente. Dextrocardia y evidente lateralización tráqueobrónquica. Se aprecian las cavidades

nica de F. García Capurro enfermo en decúbito lateral derecho, por el Dr. Alonso, radiólogo del Hospital de Niños de La Plata.

De frente, el lipiodol ha penetrado por las amplias comunicaciones bronquiales relleno las múltiples cavidades circulares que aparecían en el radio simple. La ausencia de ramificaciones bronquiales terciarias y del follaje alveolar, producen la imagen típica que dan esos fondos de saco ciegos bastante dilatados; los bronquios gruesos aparecen dilatados y desnudos. Este conjunto ha sido designado por García Capurro y Piaggio Blanco (Rev. "Tub.", Uruguay III, 1933, págs. 86-102, como imagen en "árbol podado", bien distinta a la imagen que Bonnamour, Badolle y Goillard, han designado "en árbol seco" y que aparece cuando el sistema

— 351 —



Figura 5.—Broncolipiodografía, imagen en “árbol podado” Tráqueo-escoliosis

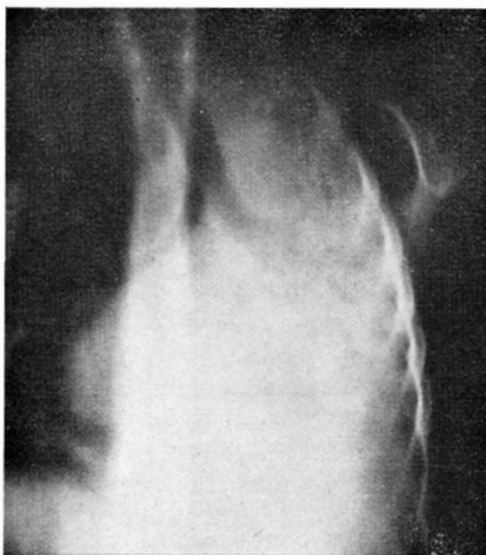


Figura 6.—Tomografía en la que además de la visualización tráqueo-brónquica, pueden verse algunas cavidades formadas por los bronquios secundarios

bronquial ha sido rellenado, hasta sus más finas ramificaciones. La imagen en "árbol podado" corresponde pues, a la agenesia infundibular y de bronquios terciarios y se considera patognomónica. En esta radiografía se ve bien la desviación mediastinal y la tráqueoescoliosis. (Fig. 5)

De perfil, es muy importante, porque con esta incidencia se puede topografiar el proceso, que, como puede verse, se encuentra conglomerado en el triángulo pósterosuperior que hemos descripto. La incidencia no es un perfil absoluto; sin embargo, las principales características aparecen netamente en la película. El límite inferior del conjunto forma un ángulo agudo y queda separado del diafragma por un amplio espacio. (Fig. 7)

Tomografías De frente Cortes a 5, 7 y 9 cms. en todas alcanza a



Figura 7.—Broncolipiodografía, imagen de perfil; las ampollas bronquiales ocupan una situación pósterolátero superior

distinguirse perfectamente la tráqueoescoliosis, la desviación del mediastino, la opacidad hemitorácica y las cavidades con los gruesos bronquios comunicantes, ocupando la situación súpero externa. A 7 cms. se ven mejor las cavidades. A 9 cms. se pueden ver en toda la extensión del proceso, lo cual nos indica su situación posterior. (Fig. 6)

Preoperatorio Drenaje postural, broncoaspiración, transfusiones, autovacunoterapia, neumobalsámicos, sulfamidas, sulfarsenol, tópicos, ejercicios respiratorios, espirometría. Todo esto ordenadamente y durante 5 meses. En octubre de 1939, se practica amigdalectomía por sepsis amigdalina. Tratamiento médico de senos. La temperatura se mantiene entre

353 —

36°6 y 37°5 hasta 38°, expectoración mucopurulenta abundante. El drenaje postural en sesiones de 1 y 2 horas, 3 veces por día, permite la buena limpieza del árbol bronquial.

Operación (noviembre 22 de 1939) Dr. Goñi Moreno, ayudantes Dres. Boffi, Dumm y Frasson. Anestesia cicloprapane por intubación (Dr José Delorme) con aparato Heidbrinek.

Amplia incisión sobre 5.^a costilla, resección de ésta y la 4.^a desde el esternón hasta la línea axilar posterior. Se encuentra sínfisis pleural completa que impide penetrar en pleura; la exploración después de un amplio neumotórax extrapleural resulta negativa. Tratamos de buscar entrada más arriba, con idéntico resultado. Se ha conseguido no obstante, colapsar en block y en área extensa, empiezan los fenómenos de shock que

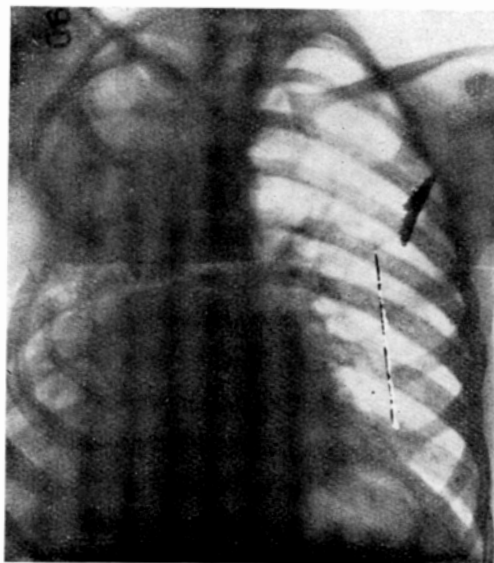


Figura 8

son advertidos por el Dr. Delorme, resolviéndose detener aquí la operación. Cierre y drenaje pequeño.

Operación realizada Neumotórax extrapleural y plástica parcial con resección de 4.^a y 5.^a costillas. Esta operación fué ejecutada en presencia del Prof. Jorge y bajo su dirección

Postoperatorio Grave. Permanece 6 días en tienda de oxigenoterapia de Heidbrinek, gentilmente cedida por el señor Enrique Me Lean. Pasan 6 litros por minuto y el CO² se mantiene a una concentración del 2 %. Transfusiones, tónicos cardíacos, etc., etc.

Pasada la primera semana gran mejoría, la herida supura discretamente. Cicatriza bien.

En enero 1940, aumentó de peso 4 kilos, disminuyó considerablemente la expectoración. En marzo de 1940, sin fiebre, espectorando 20 c.c. por día, sin tos casi, mejoría notable con la simple plástica. Se alimenta, aumenta de peso.

Planeamos completar la plástica por resección de las costillas 3.^a, 2.^a y 1.^a en un segundo tiempo que realizaremos próximamente.

La radiografía (Fig. 8) señala el estado de las lesiones en la actualidad.

N B.—En abril de 1940 se realizó la toracoplastia de III, II y I costillas, con apicolisis. Resultado excelente. La enfermita está afebril y con poca expectoración.

Establecido el diagnóstico de *bronquiectasia congénita*, pensamos que el único *tratamiento radical* será la *lobectomía* o la *neumectomía*.

Es indiscutible que todo otro tratamiento será sólo paliativo y que con toda lógica y razón, debe imponerse la extirpación de ese órgano hipoplásico, foco de brotes infecciosos a repetición, como lo demuestran todas las historias clínicas recogidas.

Pero nuestras exploraciones, hasta la fecha, nos permiten afirmar que estos órganos, insuficientemente desarrollados, y con cavidades mucosupurantes, que han soportado inflamaciones periódicas de distinta intensidad y duración, modifican tanto las condiciones normales del pulmón hipoplásico como cambian fundamentalmente su topografía en el hemitórax que lo aloja.

Así lo confirma el estudio clínico-radiológico como las exploraciones quirúrgicas que hemos llevado a cabo en tres de ellos, lo que nos autoriza a afirmar que si la *neumectomía constituye el tratamiento radical de las bronquiectasias congénitas*, puede ser tan riesgosa técnica, que a muchos casos debemos contentarnos con los tratamientos paliativos de uso corriente y biológico.

Esto no quiere decir que se deba proscribir el tratamiento quirúrgico, pues es tan grande la variedad de vicios congénitos y las posibilidades de hipoplasias discretas dentro del aparato broncopulmonar, que puede el cirujano en determinados casos, realizar la neumectomía sólo con los riesgos inherentes a estas operaciones cuando se practica por otros procesos adquiridos.

La lobectomía, como la neumectomía, son operaciones bien regladas y que cuando se llevan a cabo, con todas las precauciones y mejoramientos técnicos de la cirugía actual, encierran los riesgos naturales a este tipo de intervenciones y siempre están justifi-

cadadas por el pronóstico muy sombrío de las afecciones en que se indican y practican.

Pero en las bronquiectasias congénitas los riesgos son mucho mayores en buen número de casos y a veces nos parecen tan grandes, por las modificaciones trascendentales que han sufrido el pulmón afectado como los órganos vecinos: corazón, grandes vasos, mediastino, etc., que no hemos trepidado en desistir de nuestros propósitos y en reducir la intervención a una amplia exploración, primer tiempo de la toracoplastia que en muchos casos tiene un efecto muy benéfico sobre el proceso bronquiectásico.

La neumectomía, como la lobectomía, pueden y deben realizarse en aquellos casos de bronquiectasias congénitas en que el órgano pulmón ha sufrido pocas modificaciones en su estructura exterior, en los cuales las adherencias o sinequias pleurales son susceptibles de seccionarse sin provocar un choque intenso. Responden generalmente a los tipos de pulmón poliquítico (b) o de aquellos catalogados como bronquiectasias congénitas (a), en los que las cavidades se han formado en los bronquiolos dilatados y cuyo desarrollo mesenquimático es casi normal.

En estos dos tipos clínicoradiológicos, las modificaciones topográficas y fisiológicas en los órganos intratorácicos no son tan trascendentales y permiten al cirujano abordar el pulmón enfermo y extirparlo, sin los riesgos que encierran aquellos otros, que como el que presentamos sufren de una agenesia broncopulmonar, con las alteraciones que hemos expuesto.

Además, siempre teniendo muy en cuenta la intensidad y la extensión de la hipoplasia o agenesia broncopulmonar, como el tipo clínicoradiológico de estas malformaciones y la constitución y terreno del enfermo, nos parece que su pronóstico no siempre es tan malo a corto plazo, pues, tenemos la convicción de que muchas de estas bronquiectasias que vemos en la edad adulta, responden a malformaciones del árbol broncopulmonar, que han sido soporados bastante bien, hasta con sus brotes infecciosos característicos y largos, y con un estado general y local que les permite llevar una vida relativamente normal.

Naturalmente que este capítulo de bronquiectasias congénitas y adquiridas exige una documentación amplia, que estos momentos no poseemos, pero sería interesante que los distinguidos colegas se preocuparan de estudiar y catalogar bien a estos enfermitos pa-

— 356 —

ra reunir suficiente experiencia como para establecer las normas más científicas y racionales sobre estos padecimientos.

Creo que si nos proponemos, y contando con la colaboración de los distinguidos consocios, en poco tiempo podremos documentar muchos casos, cuyo estudio continuado nos dará sugerencias muy prácticas.
