

Sanatorio-Clinica de Nuestra Señora
de la Merced (Dir.: Dr. G. Manresa
Formosa) Barcelona.

ASPECTOS CLINICORADIOLOGICOS DE LA AFECTACION PULMONAR EN LA FIBROSIS QUISTICA (FQ)

F. Manresa Presas, G. Manresa Formosa, J.A. López Muñoz, J.M. Bofill Font
y J.M.^a Guerra Fábregas.

Introducción

La afectación respiratoria en la FQ domina el cuadro clínico y determina el futuro del enfermo. La severidad del cuadro clínico de la enfermedad está íntimamente relacionado con la gravedad del cuadro respiratorio¹.

Los estudios funcionales respiratorios simples: capacidad vital (CV) y volumen máximo espiratorio por segundo (VEMS) reflejan significativamente la alteración broncopulmonar anatomoclínica de los enfermos y asimismo tiene valor pronóstico respecto al crecimiento somático y *quod ad vitam*^{2,3,4}.

Varios autores han propuesto «tablas pronóstico» que permitirían de acuerdo con datos clínicos, funcionales y biológicos analizar la evolución ulterior y supervivencia de los niños con FQ. El más usado es el «prognostic score» de Schwachman⁵ modificado posteriormente por Taussig⁶ y en ambos se refleja el interés de un screening respiratorio detallado.

Hemos tenido ocasión de diagnosticar ocho casos de FQ a partir de clínica neumológica. El estudio clínico-radiológico de estos casos es el motivo de la presente comunicación.

Material de estudio

Los ocho enfermos fueron vistos inicialmente por sus síntomas respiratorios y su diagnóstico se llevó a cabo a partir de los mismos. En la tabla I se señalan los datos clínicos, biológicos y radiológicos de cada caso. Los datos que merecen especial atención se analizan en la Discusión.

Discusión

A. Aspectos clínicos

1. De los ocho casos, conocemos la evolución clínica de siete enfermos: tres fallecieron de cor pulmonale e insuficiencia respiratoria global y los cuatro restantes se encuentran en tratamiento médico y bajo control ambulatorio.

Los tres enfermos fallecidos (casos 6, 7 y 8) iniciaron su sintomatología respiratoria evidente a los 6 años, 8 años y 5 meses de edad respectivamente, posteriormente su evolución fue marcada por infecciones pulmonares severas (neumonía, empiema, bronconeumonía) que condujeron a la fibrosis irreversible e insuficien-

cia respiratoria fatal. Uno de ellos fue neumonectomizado por un pulmón poliúístico (caso 8); otro, hizo un neumotórax secundario que precipitó la insuficiencia respiratoria fatal.

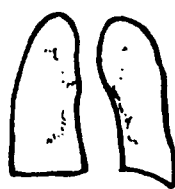



Los otros cuatro enfermos bajo control ambulatorio refieren el inicio de síntomas respiratorios a diferentes edades: 5 años, 5 meses, 14 años, mes y medio y catorce años. Entre estos cuatro enfermos algunos han alcanzado edad adulta (16 y 21 años) y soportan en la actualidad muy bien sus deficiencias pancreáticas y pulmonares a pesar de transgresiones terapéuticas.

Di Sant'Agnese señala este fenómeno de tolerancia digestiva en adultos jóvenes con FQ que se manifiesta por un aumento de peso y talla y disminución de la sintomatología respecto a la edad pediátrica. La deficiencia pancreática es en general mejor tolerada que la pulmonar⁷.

Cabe destacar que en la mayor parte de los casos el diagnóstico se hizo en edades avanzadas: diez, dieciséis, dieciocho años de edad, respecto a la edad pediátrica clásica. Todos los enfermos se diagnosticaron por encima de los ocho años de edad.

Como es conocido, no existe en esta enfermedad como en otras muchas,

TABLA I

Casos	M.M. (1)	J.A. (2)	J.M.P. (3)	R.P. (4)
Sexo y edad*.	Hembra 9 años.	Varón 10 años.	Varón 18 años.	Varón 8 años.
Antecedentes familiares.	Ninguno.	Ninguno.	Los casos 3 y 4 son hermanos.	
Sintomatología de Aparato Respiratorio.	Desde los 5 años TOS PERSISTENTE.	Desde los 4 meses EPISODIOS CATARRALES frecuentes con tos y febrícula. A los 9 años se observan adenopatías mediastínicas e infiltración en lóbulo inferior derecho. NEUMONIA a los 10 años.	Desde los 14 años EPISODIOS CATARRALES con tos, expectoración purulenta y fiebre. Desde los 17 años obstrucción bronquial y disnea de esfuerzo con los brotes.	Con 1 mes y medio fue diagnosticado de asma. Luego EPISODIOS CATARRALES invernales con tos, expectoración escasa, sibilancias y fiebre.
Sintomatología extrapulmonar.	Ninguna.	Escaso desarrollo ponderal y estatural.	Desde niño vómitos intensos, dolores cólicos abdominales, heces amarillentas y abundantes. Poliuria y polidipsia. Escaso desarrollo ponderal. Rinorrea (sinusitis).	Cólicos abdominales. Heces amarillentas y muy abundantes.
Datos a la exploración.	Ningún dato positivo.	Escaso desarrollo ponderal y estatural. Signos de condensación pulmonar.	Escaso desarrollo ponderal y estatural. Aracnodactilia, hipocratismo digital. Tórax raquíptico. Distensión abdominal. Estertores crepitantes basales.	Distensión abdominal. Hipocratismo digital. Estertores crepitantes basales.
Radiología.		Neumonía atelectasia.  Fig. 5	«Blob». Peribronquitis. 	Peribronquitis: «rail».  Fig. 4
Exámenes biológicos	**Test sudor: 62 mEq de Cl por litro. Anemia. Leucocitosis.	Test sudor: 128 mEq de Cl por litro. Anemia. Leucocitosis. Amilaseemia baja. Curva de glucemia aplanada.	Test sudor: 82 mEq de Cl por litro. Anemia. Leucocitosis.	Test sudor: 93 mEq de Cl por litro. Anemia. Leucocitosis. Amilaseemia baja. Grasas totales en heces elevadas.
Exámenes de esputo.	Abundante moco hialino. No gérmenes.	Estreptodiplococos gram positivos.	Cocos y bacilos gram negativos.	Estreptococos y hemophilus.
Evolución.	Se ignora.	Condensaciones pulmonares de distinta localización en sucesivos controles. Mejoría clínica.	Preponderancia de la sintomatología digestiva. Buena tolerancia en la vertiente respiratoria. Vida normal.	En la actualidad solo escasa sintomatología digestiva. Vida normal.

* Edad en que se efectuó el diagnóstico.

** Metodo de la iotoforesis, utilizando Pilocarpina.

relación entre el tiempo de duración de síntomas y el pronóstico de la enfermedad. Existen casos de inicio precoz con supervivencia elevada (casos 3 y 6) y lo contrario. Generalmente la calidad e intensidad de los síntomas especialmente neumológicos determinan la evolución del cuadro clínico general. Hemos observado casos con síntomas digestivos precoces muy importantes con larga super-


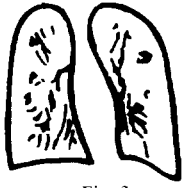
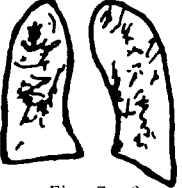
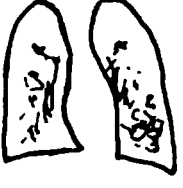
vivencia (caso 3) por el contrario cuando los síntomas pulmonares son precoces e intensos, la supervivencia es menor (caso 8).

2. Debido a que los enfermos fueron observados desde el punto de vista neumológico únicamente se aportan datos aislados en algunos casos pero que permite sugerir objetivamente la afectación extrarrespiratoria. Se encontró anemia en cuatro

casos debida a un síndrome infeccioso crónico y/o a un síndrome de malabsorción. Esta anemia ha sido señalada precozmente en lactantes con FQ y asociada a hipoproteinemia y edemas⁸.

Se han comprobado en diferentes casos alteraciones de la función pancreática: aumento de grasa fecal, amilaseemia baja, curvas de glicemia aplanadas.

TABLA I

JM.G. (5)	JL.C. (6)	M.C. (7)	J.C. (8)
Varón 16 años.	Varón 10 años.	Hembra 11 años.	Varón 10 años.
Un hermano falleció por bronconeumonía. Dos fallecidos por deshidratación.	Los casos 6 y 7 son hermanos.		Ninguno.
Desde los 14 años ESTADO CATARRAL casi constante con tos, expectoración purulenta difícil y fiebre. En ocasiones sibilancias y disnea de esfuerzo.	Desde los 6 años EPISODIOS CATARRALES frecuentes con tos, expectoración purulenta, disnea de esfuerzo y febrícula. En ocasiones expectoración hemoptoica. Tos y expectoración matutina habituales.	Desde los 8 años EPISODIOS CATARRALES frecuentes con tos productiva y fiebre. En alguna ocasión expectoración hemoptoica. Tos productiva diaria.	Desde meses de edad EPISODIOS CATARRALES muy frecuentes. NEUMONIAS DE REPETICION. Tos y expectoración purulenta abundante de forma habitual.
Anorexia, estado general deficiente y pérdida de peso importante. Rinorrea (Sinusitis).	Ninguna.	Anorexia y escaso desarrollo ponderal. Cólicos abdominales.	Ninguna.
Escaso desarrollo ponderal. Aracnodactilia. Tórax en quilla. Escaso murmullo vesicular e hiperclaridad a la percusión.	Escaso desarrollo ponderal y estatural. Estertores crepitantes basales derechos.	Afectación del estado general, escaso desarrollo ponderal y estatural. Escaso murmullo vesicular y algunos estertores crepitantes basales.	Escaso desarrollo ponderal y estatural. Hipocratismo digital. Estertores crepitantes basales.
Peribronquitis: «rail».	«Blob». Fibrosis intersticial.	Fibrosis pulmonar quística.	Pulmón poliquístico: «Blob».
	 Fig. 3	 Figs. 7 y 8	
Test sudor: 100 mEq de Cl por litro. Leucopenia.	Test sudor: 108 mEq de Cl por litro.	Test sudor (NO3Ag) positivo.	Test sudor: 110 mEq de Cl por litro.
Estafilococos.	Abundante moco hialino. Neumococos y Estafilococos.	Bastante moco hialino. Neumococos y Estafilococos. En un 2.º examen aparecieron Pseudomonas.	Abundantes Pseudomonas.
Diagnóstico reciente.	A los 14 años deposiciones abundantes, distensión abdominal y pérdida de peso. Continuos cuadros catarrales febriles e insuficiencia respiratoria progresiva. Falleció a los 17 años tras neumotórax.	Empeoramiento progresivo con aparición de insuficiencia cardíaca congestiva. Fallece a los 14 años.	Se le practicó neumectomía por pulmón poliquístico. Instauración de insuficiencia respiratoria progresiva, falleciendo a los 12 años.

Especial atención merece el estudio de la expectoración. En tres casos se señaló la presencia de cantidad abundante de moco especialmente hialino. Este dato fue recogido inicialmente por Reid⁹ quien sugiere es debido al aumento del número, tamaño y localización de las células calciformes en vías periféricas bronquiales semejante a lo que ocurre en los bronquíticos crónicos.

En el estudio bacteriológico del esputo realizado se observaron gérmenes diversos con predominio de estafilococos y otros cocos, Pseudomonas, Gran negativos y Hemofilus, aislados o en cultivos mixtos. La variedad de gérmenes obtenida depende probablemente de dos factores: a) el tratamiento antibiótico previo y b) el grado de afectación broncopulmonar de la FQ.

Resultados semejantes obtienen Feigelson¹⁰ y Halbert¹¹, sobre todo si se analizan los esputos de enfermos de FQ con diverso grado de afectación respiratoria.

Halbert ha encontrado en el suero de pacientes de FQ anticuerpos bacterianos en cantidad superior a la de sujetos normales¹¹.

3. En los dos enfermos en los que se determinaron los volúmenes pul-

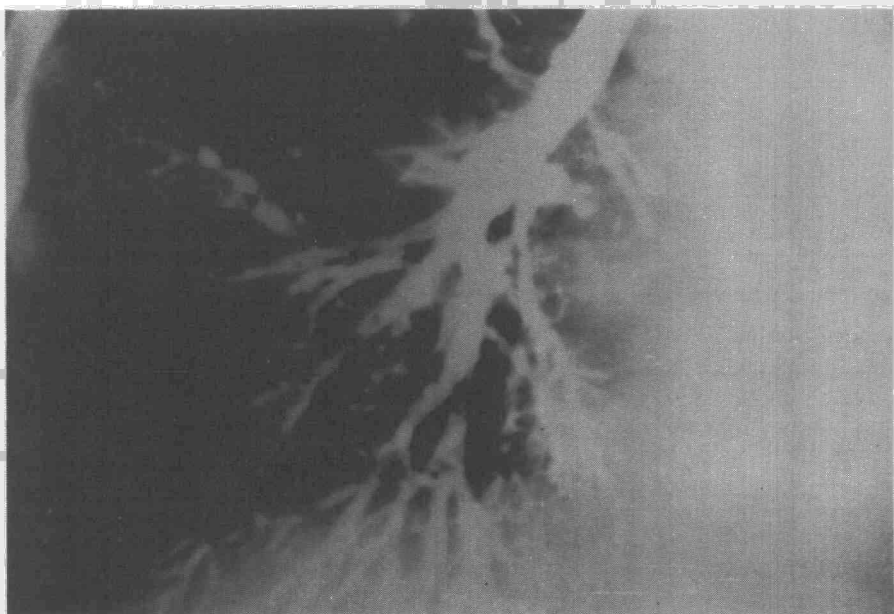


Fig. 1. Broncografía derecha. Detalle. Imagen de «blob» en bronquios de lóbulo inferior derecho. Obsérvese la normalidad del bronquio antes y después de la dilatación.

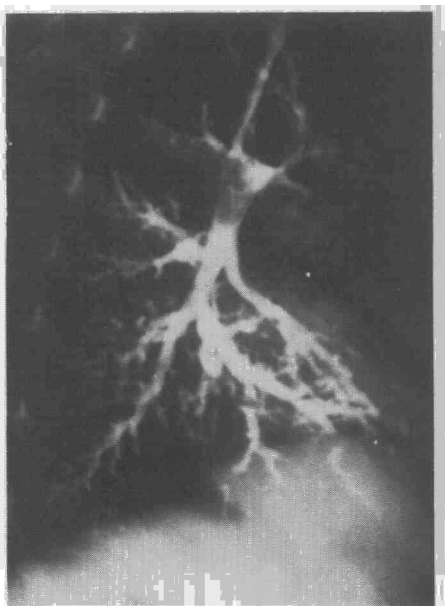


Fig. 2. Bronquiectasias por infecciones estafilocócicas en un niño con FQ. Su apariencia es diferente de las de la Fig. 1.

monares simples, se obtuvieron los siguientes valores:

	C.V.	V.E.M.S.	VEMS/CV	Prueba dilatadora
1. R.P.	1331 (83 %)	1199 (92 %)	90 %	negativa
2. J.M.P.	2810 (56.8 %)	2200 (55,7 %)	77,4 %	negativa

No existió en ninguno de ellos síndrome obstructivo bronquial. En uno de ellos el síndrome restrictivo es evidente. No existía broncoespasmo

en el momento del estudio volumétrico.

Existe en los grados evolucionados de FQ una obstrucción bronquial anatómica y funcional que se expresa por datos volumétricos y radiológicos. La disminución del VEMS y del índice VEMS/CV indica la existencia de obstrucción bronquial, en mayor o menor grado reversible con simpaticomiméticos¹².

Sin embargo generalmente se obtienen síndromes ventilatorios mixtos e incluso restrictivos a consecuencia de la restricción pulmonar por fibrosis evolucionada o por disminución de la compliance parietal a consecuencia de las deformidades torácicas frecuentes en estos enfermos. El síndrome ventilatorio obstructivo, mixto o restrictivo no justifica por sí solo la hipoxia arterial que se observa en los casos avanzados de FQ, e incluso en las formas incipientes¹³. Las bronquiectasias crean un efecto *shunt* importante alrededor de las deformidades bronquiales que determina una hipoxia arterial parcialmente reversible bajo oxígeno.

Evidentemente la obstrucción bronquial difusa e irregular crea alteraciones en el equilibrio de *distribución aérea y sanguínea (V/Q)* causa más

importante de hipoxia arterial. Finalmente, cuando se observa una fibrosis peribroncovascular e intersticial, se suele añadir un trastorno de la *difusión* que agrava y hace irreversible la insuficiencia respiratoria. Por ello estos niños son siempre más hipóxicos que hipercápnicos y solamente en las fases finales desarrollan el síndrome de la insuficiencia respiratoria global.

4. En dos casos existía clínica y radiológicamente una afectación de los senos paranasales: maxilares, etmoidales y esfenoidales. Los síntomas clínicos más frecuentes fueron: rinitis purulenta, cefalea frontal y voz nasal. Radiológicamente se expresaron por: velamiento uni o bilateral de los senos y engrosamiento de las mucosas. No observamos poliposis ni niveles hidroaéreos.

La relación sinusitis-bronquiectasia, rinitis-asma alérgico, coriza-viriasis respiratorias indica que el comportamiento de la mucosa del aparato «alto» es idéntica a la del «bajo», por ello se podría considerar que la patología sinusal en la FQ no ofrece caracteres *per se* diferentes a los de otras bronconeumopatías supuradas inespecíficas: En otras palabras, no hace falta una calidad anormal del moco para que exista sinusitis en un enfermo de FQ que generalmente es portador de bronquiectasias.

Después de un breve análisis de los datos clínicos más particulares, pasamos a estudiar los aspectos radiológicos de la FQ pulmonar que es la parte primordial del trabajo.

B. Aspectos radiológicos

En la tabla I se analizan las imágenes observadas en cada caso.

En la tabla II se relacionan los diferentes síndromes clinicoradiológicos observados en la FQ.

La *retención del moco* de calidad anómala es el inicio de un sintomatología clinicoradiológica muy variada. La estasis de un moco da lugar a tres procesos bien diferentes: *obstrucción, distensión e infección*, íntimamente relacionados y que por lo general se presentan mezclados.

La *dilatación precoz* es tal vez el fenómeno más peculiar de la FQ. El acúmulo de secreción de calidad anormal en diferentes regiones bronquiales en la edad infantil, puede crear distensiones focales en las paredes de los bronquios de pequeño y mediano calibre escasamente protegidos por cartilago aún inmaduro. Esta disten-

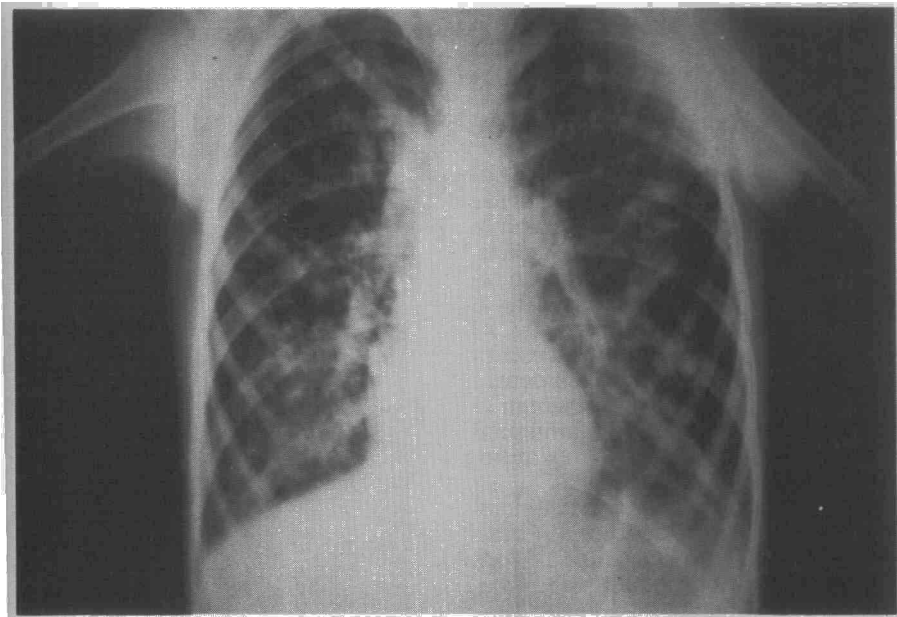


Fig. 3. Las imágenes de «blob» son visibles en la radiografía anteroposterior. En este caso son múltiples, bilaterales y de tamaño variable: nódulos de bordes poco definidos, tamaño pequeño y de situación media.

sión de la pared bronquiolar se debe a la presencia física del moco y a la peribronquitis localizada. Hodson y France¹⁴ analizan estas deformidades bronquiales localizadas a las que llaman «blob» (ampolla) y las diferencian de las ectasias secundarias a retracción e infección del árbol bronquial.

Las «blob» son primarias pues aparecen antes de que el moco retenido se infecte, son generalmente localizadas en porciones siempre pequeñas del árbol bronquial respetando los segmentos pre y postdilatación. Pueden ser únicas o múltiples pero no se distribuyen en la totalidad de un segmento o lóbulo sino que son multicéntricas (figs 1 y 2).

Mearns¹ las considera muy características de la enfermedad y afirma

que son visibles en la radiografía anteroposterior cuando se encuentran rellenas de moco, por lo que no se precisaría de broncografía para su diagnóstico (fig. 3). En la radiografía toman aspecto de nódulos densos de tamaño variable aunque no superior a 2 cm, distribuidas en las regiones intermedias de los campos pulmonares entre hilio y periferia, en número variable y de contornos mal definidos.

La dilatación primaria de la FQ puede determinar la creación de abscesos múltiples plurifocales y fibrosis peribronquial, que harían progresar el daño pulmonar hacia la insuficiencia respiratoria.

La *obstrucción bronquial* es un fenómeno inespecífico y muy frecuente en la edad pediátrica y es secundaria

al relleno bronquial por el moco retenido. El grado de esta obstrucción viene dado por la extensión y localización de la retención mucosa. La consecuencia es el atrapamiento aéreo que se expresa clínica y radiológicamente por un cuadro de distensión torácica evidente. Los términos sinónimos distensión o inflamación torácica deben definirse de modo objetivo. Es frecuente observar en la bibliografía revisada sobre el tema, la ausencia de criterios personales o unificados al respecto; mientras unos autores miden la distensión del espacio retroesternal, en la radiografía de perfil, otros lo hacen por la situación y la forma de los diafragmas o por la silueta cardíaca, creándose términos inapropiados como enfisema obstructivo difuso^{15,16}.

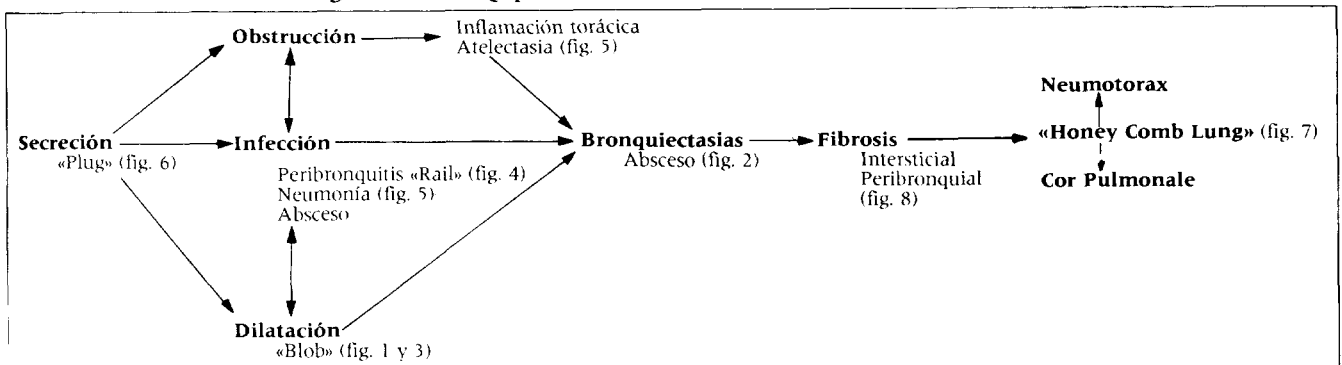
Según los criterios aceptados en neumología, debe definirse la inflamación torácica por datos objetivos radiológicos y funcionales. El aumento del contenido aéreo torácico viene dado por: a) aumento del espacio retroesternal (manubrio esternal-caya-aórtico) superior a 3,5 cm, b) descenso de los diafragmas por debajo de la séptima costilla anterior y c) por el aplanamiento de las cúpulas diafragmáticas con arco menor de 1 cm. Generalmente se asocian a estos datos formales otros parámetros: disminución del tamaño de la silueta cardíaca, aumento de la claridad retrocardíaca, etc.

De acuerdo con estos criterios no hemos observado ningún caso de inflamación torácica radiológica franca. En algún caso se apreciaba un descenso de las cúpulas diafragmáticas o aumento del espacio retroesternal.

Por otro lado gran parte de esta inflamación torácica es reversible con tratamiento adecuado, llegando a edad adulta con valores volumétricos casi normales. Creemos por todo lo ex-

TABLA II

Correlaciones clínico-radiológicas en la F.Q. pulmonar.



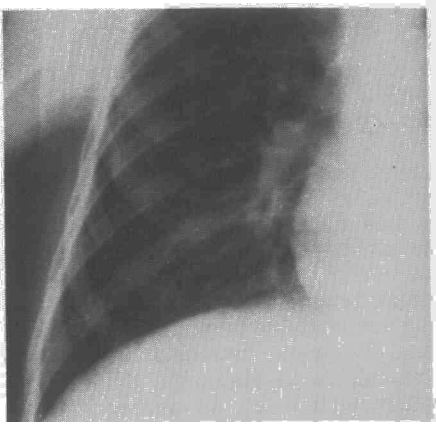


Fig. 4. Imágenes de raíl o broncograma aéreo mínimo en lóbulo inferior derecho. Radiografía anteroposterior, por lo demás, normal.

puesto que resulta muy arriesgado etiquetar a un niño con FQ como portador de enfisema pulmonar obstructivo proceso que por definición precisa de destrucción de septos alveo-

en la literatura médica pediátrica el término bronquitis crónica en niños con FQ.

La infección es un factor obligado en la FQ y acompaña a toda retención mucosa de días de duración. Esta infección inicialmente es parietal creando una peribronquitis evidente radiológicamente y que determina la escasa resistencia de la pared bronquial a la distensión: la expresión radiológica es la imagen en «raíl» o broncograma aéreo mínimo (fig. 4) formado por una parte central oscura aérea y dos bandas externas densas una a cada lado que representan el aumento del tejido peribronquial inflamado, sería para muchos autores^{2,4} signo de la enfermedad.

En realidad es un signo radiológico inespecífico y aparece en cualquier proceso que determine una inflamación peribronquial: tuberculosis, neoplasia, neumonitis, etc.

Las atelectasias, que por lo común

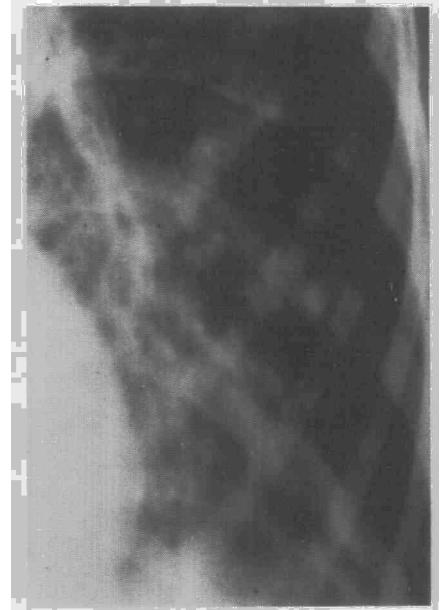


Figura 6a

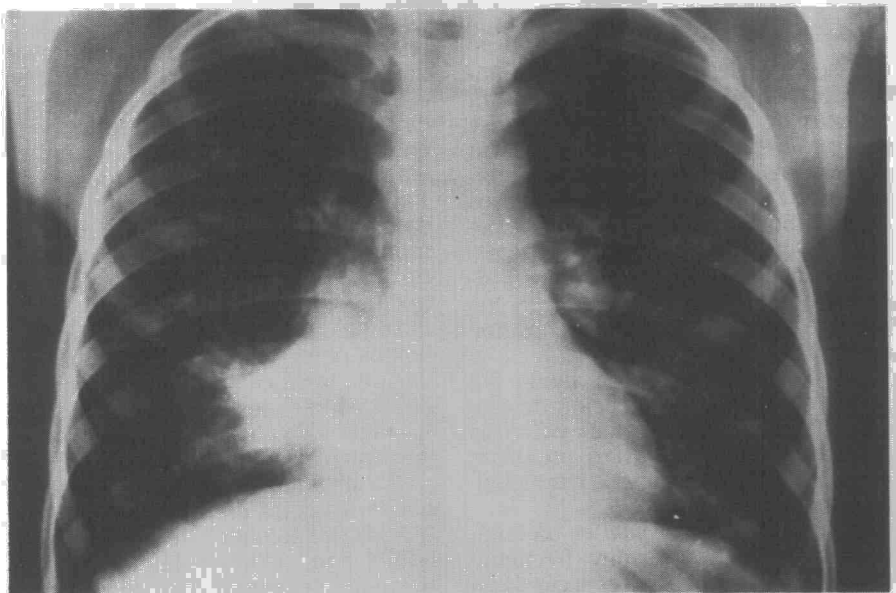


Fig. 5. Neumonía-atelectasia de lóbulo medio. Se trata del mismo enfermo de la fig. 2.

lares irreversible. Además la existencia de inflamación torácica o de enfisema debe demostrarse funcionalmente (VEMS, VEMS/CV, VR, etc.)

¿Resulta apropiado diagnosticar a un niño de bronquitis crónica? Por definición los neumólogos consideran que no debe diagnosticarse cuando la tos y expectoración de larga evolución responde a una patogenia definida: tuberculosis, bronquiectasias, FQ, etc. En algunas ocasiones se observa

se acompañan de neumonía, son frecuentes en el curso de la FQ (fig. 5). Se manifiestan radiológicamente por condensaciones pulmonares con disminución del volumen lobar y retracción de cisuras y son causadas por gérmenes que crean bronquiectasias subyacentes. Es difícil en un momento dado conocer si la bronquiectasia ha causado la neumonía y atelectasia o viceversa. Lo más probable es que los fenómenos de obstrucción e infec-

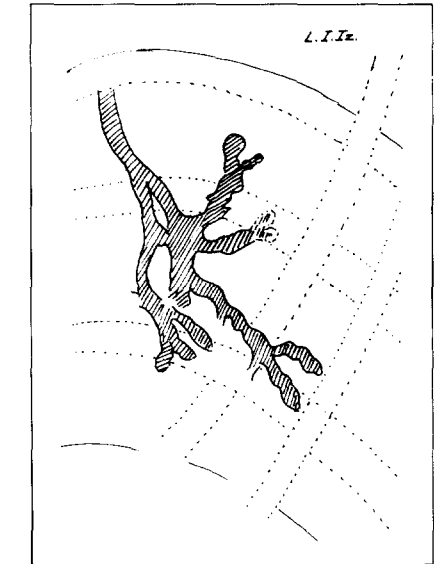


Figura 6b

Fig. 6. Broncograma mucoso «mucoid impaction» o «plugging» muy evidente en gran parte del árbol bronquial inferior izquierdo en un niño de 11 años que falleció a los 14 de cor pulmonale (radiografía anteroposterior (a), anagrama (b)).

ción lleven a las ectasias masivas de estos enfermos.

Estas bronquiectasias determinadas por múltiples infecciones generalmente estafilocócidas son cilíndricas y se reparten por todo el lóbulo o segmento pulmonar que afectan, predominando en lóbulos superiores y medios derechos. Son típicos los síndromes de lóbulo medio (fig. 5) que se explican por el menor calibre de este bronquio y por la posible com-

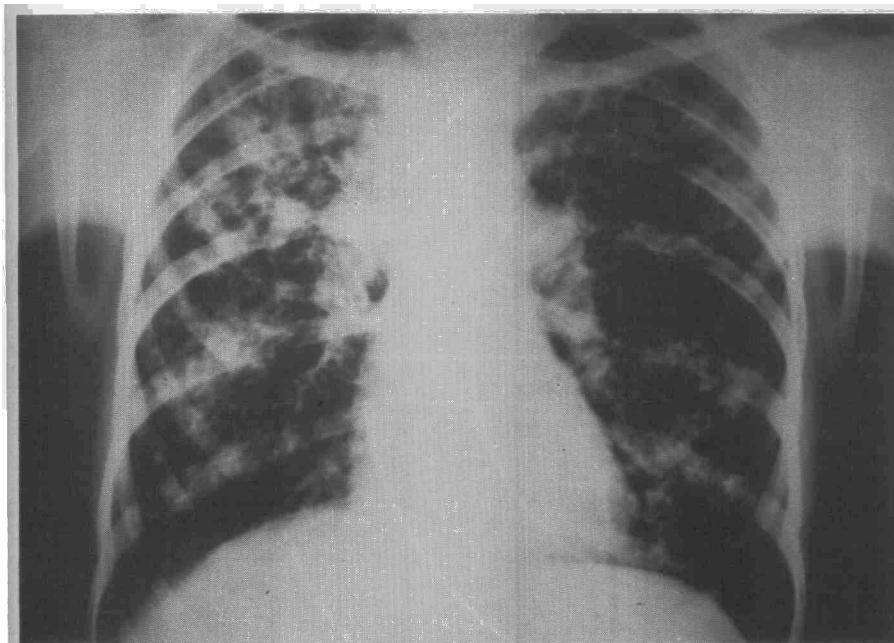


Fig. 7. Fibrosis quística pulmonar: pulmón en panal. Grado evolutivo máximo de la FQ pulmonar. Exitus por cor pulmonale.



Fig. 8. Detalle del tercio superior derecho de la radiografía de la fig. 7. Se aprecian «blobs», quistes aéreos y zonas de fibrosis pulmonar.

presión ganglionar de su orificio troncular. Por ser bronquiectasias difusas, diferentes de las primarias o «blobs», crean cuadros importantes de fibrosis pulmonar e insuficiencia respiratoria grave progresiva.

La forma más característica de la radiología pulmonar de la FQ es el broncograma mucoso «mucoïd impaction»: relleno de zonas del árbol bronquial por el moco retenido (fig. 6). Estos broncogramas se ven en radiografías simples por la densidad del moco respecto al aire (fig. 3).

Estas imágenes son a veces fugaces, dejando ver en clichés ulteriores dilataciones e hiperclaridades dispuestas a lo largo del bronquio, que vaciado su contenido se muestra dilatado con paredes engrosadas.

Más raras son las apariencias evolucionadas de la FQ: fibrosis pulmonar con quistes, neumotórax, abscesos pulmonares y cor pulmonale.

En un caso hemos comprobado un pulmón aplanado: verdadera fibrosis quística del pulmón (figs. 7 y 8) estado final de la fibrosis peribroncovascular e intersticial determinada por múltiples infecciones broncopulmonares en una base anatómica de bronquiectasias quísticas.

No hemos comprobado radiológi-

camente abscesos pulmonares. Únicamente en un caso se apreció un neumotórax final y un cuadro de cor pulmonale «radiológico».

Clásicamente se concede más interés a las manifestaciones pulmonares inespecíficas de la FQ^{2,4,17}: neumonía, atelectasia, bronquiectasia. Creemos con Hodson¹⁴, que las manifestaciones radiológicas más frecuentes son las menos características. Los «blobs» (ampollas) y los broncogramas mucosos siendo las imágenes más peculiares han pasado desapercibidas no por su rareza sino por su mayor dificultad de identificación, basado en la necesidad del broncograma para su diagnóstico¹⁴.

Resumen

A propósito de ocho casos de fibrosis quística (FQ) los autores revisan las características radiológicas pulmonares de la enfermedad.

Señalan que las lesiones anatomoradiológicas más frecuentes son neumonía-atelectasia y las bronquiectasias y que la distensión enfisematosa con la hiperclaridad e insuflación pulmonar, tan reseñadas, no se corresponden con los caracteres radiológi-

cos peculiares del enfisema pulmonar.

Las lesiones radiológicas más específicas a nivel broncopulmonar de la FQ son las ectasias primarias o «blobs» y el broncograma mucoso o «mucoïd impaction».

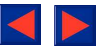
Summary

CLINICAL AND RADIOLOGIC ASPECTS OF THE PULMONARY AFFECTATION IN CYSTIC FIBROSIS

Based on eight cases of cystic fibrosis (CF) the authors review the radiological characteristics of the lung in this disease.

They indicate that the most frequent anatomoradiological lesions are pneumonia atelectatic and bronchiectasias and that emphysematous distention with hyperclarity and pulmonary insuflation, so summarized, do not correspond to the peculiar radiological characters of pulmonary emphysema.

The most specific radiological lesions at the bronchopulmonary level of the CF are the primary ectasias or blobs and the mucous bronchogram or mucoïd impaction.



BIBLIOGRAFIA

1. DI SANT'AGNESE, P.A.: Clinical Findings and Research in Cystic Fibrosis. p.11 Cystic Fibrosis. S. Karger. Basilea. 1966.
2. MEARNS, M.B.: Simple test of ventilatory capacity in children with cystic fibrosis. *Arch. Dis. Child.*, 43: 528, 1968.
3. SPROUL, A. y HUANG, N.: Growth patterns in children with cystic fibrosis. *J. Pediatr.*, 65:664, 1964.
4. REILLY, B.J., FEATHERBY, E.A., WENG, T.R., CROZIER, D.N., DUIC, A. y LEVISON, H.: The correlation of radiological changes with pulmonary function in cystic fibrosis. *Radiology*, 98: 281, 1971.
5. SCHWACHMAN, H. y CULCYOCHI, I.I.: Long term study of one hundred five patients with cystic fibrosis. *Am. J. Dis. Child.*, 96: 6, 1958.
6. TAUSSING, A.M., KATTWINKEL, J., FRIEDEWALD, W. y DI SANT'AGNESE, P.A.: A new prognostic score and clinical evaluation system form cystic fibrosis. *J. Pediatr.*, 82: 380, 1973.
7. DI SANT'AGNESE, P.A.: Cystic fibrosis in adolescents and young adults. p. 135 Cystic Fibrosis. S. Karger. Basilea. 1966.
8. LEE, P.A., ROLOFF, D.W. y HOWATT, W.F.: Hypoproteinemia and anemia in infants with cystic fibrosis. *JAMA*, 228: 585, 1974.
9. REID, L. y HALLERH.: The bronchial mucous glands: their hypertrophy and change in intracellular mucus. p. 195. Cystic Fibrosis. S. Karger. Basilea. 1966.
10. FEIGELSON, J. y PECAU, y.: Bacteriological studies of bronchial secretions in 19 cases of cystic fibrosis. p. 214, ibidem.
11. HALBERT, S.P.: Immunological aspects of cystic fibrosis. p. 144, ibidem.
12. DAY, G. y MEARNS, M.B.: Bronchial lability in cystic fibrosis. *Arch. Dis Child.*, 48: 355, 1973.
13. LAMARRE, A., REILLY, B.J., BRYAN, A. Ch. y LEVISON, H.: Early detection of pulmonary abnormalities in cystic fibrosis. *Pediatrics*, 50: 291, 1972.
14. HODSON, C.J. y FRANCE, N.E.: pulmonary changes in cystic fibrosis. *Clin. Radiol.*, 13: 54, 1962.
15. PRANDI, F. y GUERRERO, J. M.ª: La fibrosis quística. *Pract. diar.*, 3: 77, 1974.
16. KULCZYCHI, I.L. y LORESTI, H. M.: Mucous retention and overinflation as basic pulmonary complications in cystic fibrosis. p. 207. Cystic Fibrosis. S. Karger. Basilea. 1966.
17. PRANDI, F.: La neumopatía mucoviscidósica en el niño. Un componente fundamental de la fibrosis quística del páncreas. *An. Hosp. Sta. Cruz y S. Pablo*. 1: 291, 1968.