

PARTE I

CLASIFICACION Y ANATOMIA PATOLOGICA

por los Dres. D. Jacinto Reventós Conti (Cirujano torácico del Hospital) y
D. Francisco Coll Colomé (Subdirector del Servicio de Broncología)

El presente estudio está basado en los casos recogidos en los distintos Servicios de Patología Respiratoria del Hospital de la Santa Cruz y San Pablo, de Barcelona, durante los doce últimos años. Durante este período de tiempo hemos podido recoger 139 casos. Es para nosotros un especial motivo de satisfacción el poder realizar un trabajo conjunto entre los distintos Servicios, lo que nos ha permitido presentar una estadística suficientemente nutrida y clara, para no entrar en lo que, por desgracia, es frecuente en nuestro país, de realizar estudios extensos sobre pobres casuísticas más o menos acompañadas de bibliografía.

La primera dificultad la encontramos para definir propiamente el concepto de «Broncopatía Congénita». Una malformación congénita puede ser provocada por alteraciones ya presentes en el plasma germinativo, bien por modificaciones que se ocasionan durante el transcurso del desarrollo fetal, o incluso por una predisposición congénita a originar malformaciones que no estaban presentes en el momento del nacimiento, de una forma relativamente precoz. Ejemplo de estas últimas sería el enfisema lobar congénito del lactante, ciertos tipos de bronquiectasias y algunos quistes aéreos, como veremos más adelante.

Respecto a la *etiopatogenia* de las B. C., en franca relación con lo que acabamos de exponer, preferimos referirnos a la tabla número 1, en aras de la claridad y brevedad.

ETIOPATOGENIA

- I.—Alteraciones del plasma germinativo.
- II.—Infecciones maternas (Enfermedades eruptivas, Sífilis).
- III.—Influencias sufridas por el feto en el claustro materno.
 - 1.º Factor carencial (vitamina A).
 - 2.º Tracciones, Compresiones, Tabicaciones, etc., que puede sufrir el esbozo pulmonar durante su desarrollo.
Compresiones vasculares.—Hernia diafragmática.—Escoliosis, etc.
 - 3.º Alteraciones vasculares y Linfáticas.
Falta de irrigación.—Secuestro pulmonar por arteria aberrante.—
La falta de desarrollo del árbol arterial pulmonar, provocaría la presencia de arterias aórticas anómalas.
 - 4.º Alteraciones bronquiales en el feto.
Obstrucción completa de la luz bronquial.—Estenosis bronquial.—
Inflamación de la pared bronquial.
- IV.—Alteraciones estructurales congénitas que originan malformaciones congénito-adquiridas.
- V.—Alteraciones de desarrollo neonatales.

Tabla I

La diferenciación entre broncopatías congénitas y adquiridas puede presentar a veces dificultades insuperables. Clínicamente con gran frecuencia la distinción es imposible, pero incluso a veces con la pieza anatómica en las manos puede ser muy difícil distinguir una broncopatía congénita de una adquirida, debido en gran parte a las alteraciones infectivo-inflamatorias que pueden sufrir las primeras.

Para incluir los casos en la presente estadística hemos seguido unos criterios cuyas bases exponemos en la Tabla II. Para considerar a un enfermo como portador de una B.C. consideramos que al menos tenía que llenar las condiciones contenidas en cuatro apartados de la Tabla II.

DIFERENCIACION ENTRE BRONCOPATIAS
CONGENITAS Y ADQUIRIDAS

- 1.º Alteraciones cromosómicas.
- 2.º Asociación con otras malformaciones congénitas.
- 3.º Importancia de la malformación.
- 4.º Extensión de la malformación.
- 5.º Precocidad de la sintomatología.
- 6.º Ausencia de grandes alteraciones inflamatorio-Infeciosas.
Predominio del Síndrome Hemópticoico sobre el de Supuración.
Cuadro Histológico poco alterado.
- 7.º En las Bronquiectasias (— y quiste broncogénico).
 - a) Disposición Anatómica: En racimo, saculares.
 - b) Localización: Lóbulo Superior.
 - c) Ausencia de Comunicación Bronquial: Contenido líquido.
 - d) Cuadro histológico: Menos alterado, más estructurado.
 - e) Uniformidad lesional.

Tabla II

Por todo ello, con algunos de los pacientes presentados en la presente estadística hemos tenido dudas en encuadrarles dentro de la clasificación y tan sólo hemos permitido encajarlo dentro de ella después de sopesar cuidadosamente que reunía varias de las condiciones más arriba expuestas.

Un problema no esclarecido es el hecho de si el pulmón puede seguir su desarrollo y crecimiento una vez el feto ha abandonado el claustro materno, y en tal caso sería, pues, factible que se produjesen broncopatías congénitas neonatales. Parece ser que ello es posible hasta una edad que oscilaría entre los doce y los veinte años. Con lo que los criterios no son ya tan unánimes es a qué nivel puede producirse el crecimiento; GALY considera que pueden formarse bronquios, mientras que, más recientemente, AREECHON y REID creen que únicamente el crecimiento se realizaría a partir de los acinis y los alvéolos.

CLASIFICACION

El intento de clasificar las B.C. presenta unas dificultades parecidas a las que encontramos al intentar definir a las mismas. Se han intentado innumerables clasificaciones, que no vamos a referir aquí, partiendo de muy diversos puntos de vista. Una de las mayores dificultades que según nuestro criterio se encuentran es que una misma pieza anatómica puede contener malformaciones

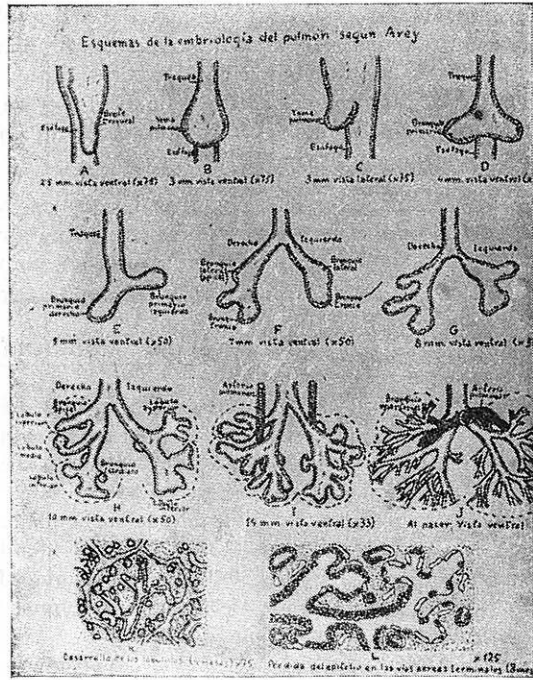


Fig. 1.—Esquema del desarrollo embriológico según AREY y GONZALEZ DE VEGA.

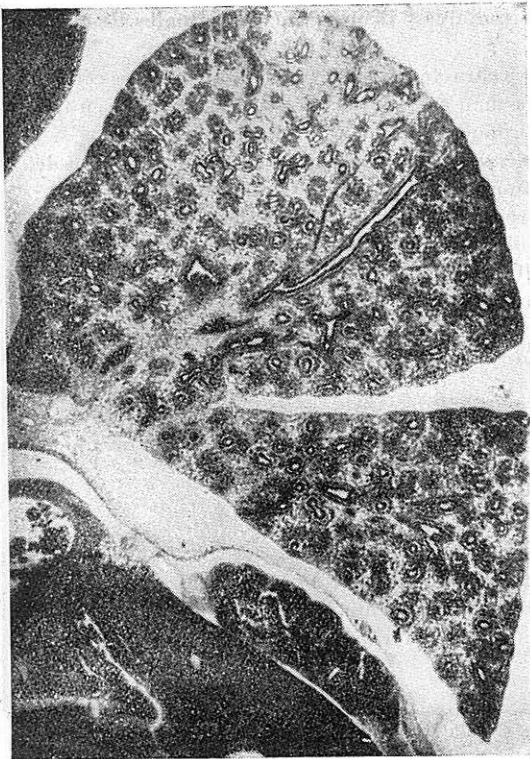


Fig. 2.—Pulmón de un feto humano de cinco meses, estadio canalicular, no se ha producido el «enchufe» del árbol bronquial con los alvéolos, por lo que este pulmón no podría respirar. (Microfotografía obtenida por la gentileza del Prof. J. G. Sánchez-Lucas).

originadas en distintos estadios del desarrollo (quistes congénitos grandes y bronquiectasias saculares, hipoplasia pulmonar y quistes, bronquiectasias, etc.), sin contar que además puede haber sufrido notables alteraciones morfológicas infectivo inflamatorias. Otra dificultad estriba en que existen numerosas formas de transición, como veremos más adelante, que resulta muy aleatorio intentar encasillarlas en un tipo lesional rígido.

La clasificación que nosotros hemos ensayado se basa en criterios *embriológico y anatómico-clínicos*. Para entrar mejor en materia, exponemos seguidamente un sucinto esquema embriológico, como base de la clasificación:

| BASE EMBRIOLOGICA | |
|--|---|
| Primer Período Hasta el 5. ^o mes | <p>En el embrión de 2-4 mm. (24 días, 17-20 somitas).—Evaginación ventral en el tubo digestivo primitivo.</p> <p>De los 26-28 días.—Esbozos Bronquios principales. El derecho hacia arriba. El izquierdo hacia abajo.</p> <p>De los 28-30 días.—Individualización Bronquios Principales. De los 30-32 días.—Bronquios Lobares. De los 34-36 días.—Bronquios Segmentarios. (embrión 13,5 mm.)</p> <p>División Bronquial { Primero Monopódica. Luego Dicotómica.</p> <p>La División Bronquial se continua hasta 18° antes del nacimiento.</p> |
| Segundo Período Del 5. ^o hasta el 6. ^o mes | <p>Diferenciación de Bronquios y Bronquiolos Terminales Respiratorios.</p> <p>El epitelio adquiere caracteres definitivos (las primitivas células cúbicas se transforman en cilíndricas, apareciendo cilios en tráquea y grandes bronquios).</p> <p>Cambios en el mesénquima circundante, se forman las ramas de la arteria pulmonar.</p> <p>La Mesénquima provee a la pared bronquial de sus estructuras: Cartílagos, Músculos, Vasos, Descamación de POLICARD.</p> <p>Estamos en el Estadio Canalicular de DUBREUIL: Al final de él podría realizarse la hematosi a nivel de los bronquiolos terminales y canales alveolares.</p> |
| Tercer Período Del 6. ^o hasta el 9. ^o mes | <p>Formación de los alvéolos de origen mesenquimatoso: Enchufe de los bronquiolos terminales en los alvéolos.</p> <p>Mecanismo oscuro.—Nunca antes del 6.^o mes.</p> |
| Desarrollo Postnatal | <p>No está demostrado ni excluido que puedan seguir formándose bronquios después del nacimiento.</p> <p>Está demostrado que pueden formarse alvéolos hasta la adolescencia.</p> |

Tabla III

Fig. 3.—Hipoplasia pulmonar izquierda, pieza de neumonectomía. El lóbulo superior esta formado por un gran quiste broncogénico y el lóbulo inferior es aplásico, esta paciente estuvo secundariamente tuberculizada. No existían trazas de alvéolos en ningún punto.

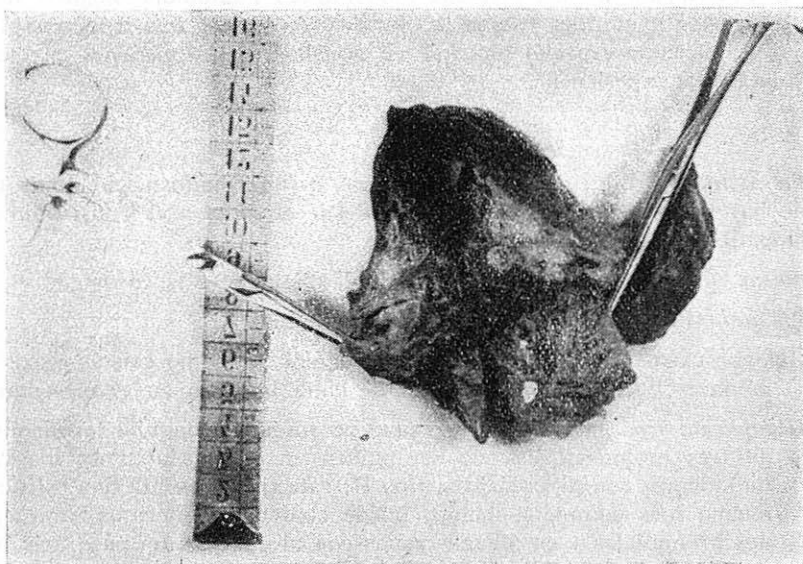
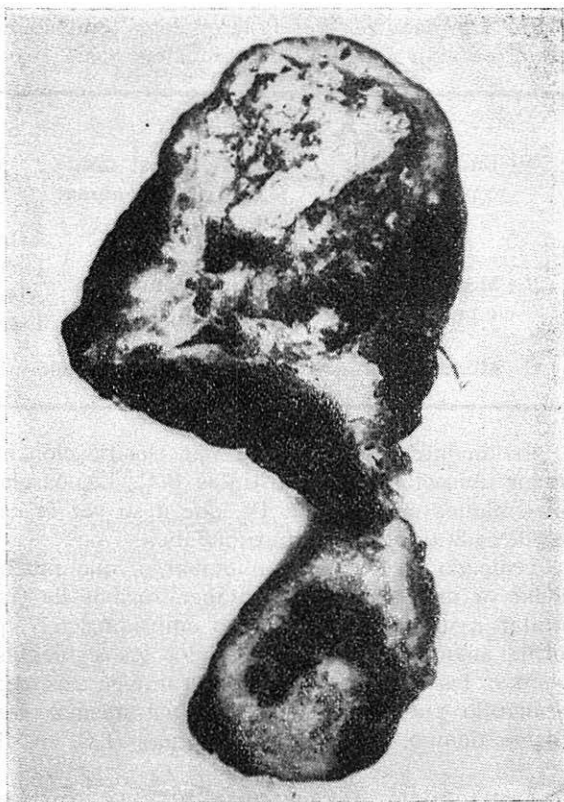
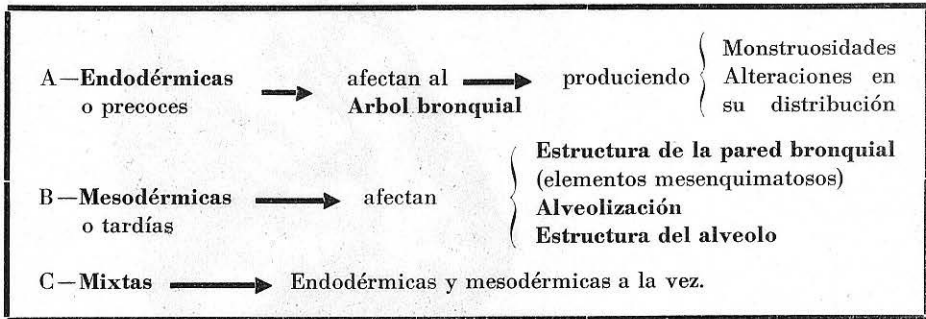


Fig. 4.—Hipoplasia pulmonar izquierda, pieza de neumonectomía. Obsérvese lo reducido de la pieza, no obstante existían alvéolos perfectamente formados.

En consonancia con la cronología embriológica más arriba expuesta, podremos dividir a las B. C. en tres categorías:



En un intento para lograr una clasificación más detallada que permita una mejor ubicación de las distintas B. C., hemos elaborado la sistematización que presentamos en la Tabla IV, que a su vez refiere el número de malformaciones de cada tipo de nuestra estadística.

Teniendo en cuenta, sin embargo, que muchas de las B. C., como hemos dicho ya más arriba, presentaban formas de transición, que eran difíciles de limitar a un preciso momento embriológico y, por tanto, a una determinada forma anatomoclínica, presentamos los siguientes esquemas que nos ayudarán a situar las B. C. de transición. También nos explicará que la alteración en el desarrollo puede producirse en una misma pieza en varios momentos a un mismo tiempo, originándose entonces B. C. en diversos estadios de desarrollo.

ANATOMIA PATOLOGICA DE LAS BRONCOPATIAS CONGENITAS

En la descripción de las diversas modalidades anatomopatológicas de las B. C., seguiremos a grandes rasgos la clasificación mayor que hemos expuesto más arriba, haciendo especial hincapié en aquellas malformaciones en que tenemos una mayor experiencia.

AGENESIAS.

Agenesia total, o falta de ambos pulmones, es una malformación muy rara; tan sólo hay tres o cuatro casos descritos desde el siglo XVIII y, naturalmente, es incompatible con la vida.

Agenesias unilaterales: SCHNEIDER, en 1912, distingue tres casos:

Agenesia; no existe ni rastro de muñón bronquial.

Aplasia; existe un pequeño muñón bronquial único, no existen vasos pulmonares y el muñón bronquial se halla hundido en el mesénquima.

Hipoplasia; tipo I (Schneider); existe un muñón bronquial terminado en dos-tres evaginaciones que se hunden en el mesénquima; los vasos pulmonares son hipoplásicos; *tipo II*; este tipo presenta una estructura mucho más completa, incluso puede contener numerosas ramificaciones bronquiales y en algunas zonas con alvéolos es un paso más hacia el pulmón poliquístico. Es la Hipoplasia broncoalveolar de los autores británicos, o pulmón miniatura. Los vasos pulmonares son hipoplásicos.

BRONCOPATIAS CONGENITAS

| | | | | | | | | |
|--------------------------------|-------------------------------------|--------------------------------|--|--------------------------|---|--------------------------------------|---|----------------|
| Malformaciones precoces | Falta de desarrollo | { | Agenesia total | { | Agenesia | { | Bronquial | |
| | | | bilateral de un solo pulmón | | Aplasia | | | Broncoalveolar |
| | Heteroplasia pulmonar | { | Lobar (Segmentaria) | { | Agenesia | { | Bronquial | |
| | | | | | Aplasia | | | Broncoalveolar |
| | Secuestros pulmonares | { | Pulmón accesorio. (Más o menos maduro, Localizado). | { | Tejido pulmonar en otros órganos. | { | | |
| | | | Tejido digestivo en el pulmón. | | Zonas de tejido pulmonar inmaduro en el pulmón. | | | |
| | Malformaciones intermedias | Bronquio traqueal | { | Con | { | Parénquima Diferenciado. | { | |
| | | | | Sin | | Deslizamiento de un bronquio normal. | | |
| | | Quiste broncogénico Mediastino | { | Con | { | Bronquio Supernumerario. | { | |
| | | | | Sin | | Comunicación Bronquial. | | |
| Quiste broncogénico Mediastino | | { | Con | { | Comunicación Bronquial. | { | | |
| | | | Sin | | | | | |
| Pulmón poliquistico | | { | Grandes quistes | { | Pequeños quistes | { | Siguen sistematización Bronq. Con o sin alvéolos. | |
| | | | | | | | | |
| Lóbulo poliquistico | | { | Grandes quistes | { | Pequeños quistes | { | Siguen sistematización Bronq. Con o sin alvéolos. | |
| | | | | | | | | |
| Bronquiectasia quística | { | Extensión. | { | | { | | | |
| | | | | | | | | |
| Bronquio supernumerario | { | Con | { | Parénquima diferenciado. | { | | | |
| | | Sin | | | | | | |
| Malformaciones tardías | Anomalías de distribución bronquial | { | Alteraciones de la estructura de la pared bronquial. | { | Megabronquio. | { | | |
| | | | Neumatocele | | Tamaño. Unico o Múltiple. | | | |
| | Bronquiectasia Alveoloaplásica. | { | Extensión. | { | Enfisema Lobar Congénito. | { | | |
| | | | Extensión. | | | | | |
| | Mucoviscidosis | { | Funcionalismo Bronquial. | { | | { | | |
| | | | | | | | | |
| | Membrana Hialina | { | Lóbulo Azygos. | { | Cisuras Supernumerario. | { | | |
| | | | | | Falta de Cisuras. | | | |
| | Alteraciones de cisuras | { | | { | | { | | |
| | | | | | | | | |
| Malformaciones mixtas | { | De Varios Estadios. | { | Congénito-Adquiridas. | { | | | |
| | | Neonatales y Postnatales. | | | | | | |

E S T A D I S T I C A

| MALFORMACION | N.º | SITUACION | OPERACIONES | RESULTADOS |
|--------------------------------|-----|---|--|--|
| Aplasia pulmonar | 1 | Izquierda | No operada | |
| Hipoplasia pulmonar | 9 | Izquierdas 8 Derechas 1 | 6 Neumonectomías 1 Toracotomía Expl. | Todos Buenos |
| Aplasia lobar | 4 | Izquierdos 2 Derechos 2 | 3 Neumonectomías | Todos Buenos |
| Quistes broncogénos | 28 | Bilateral 6 Izquierdo 12 Derecho 10 | 8 Lobectomías 2 Plicaturas | 8 Buenos 1 Reproducción (Plicatura) |
| Pulmón poliúístico | 25 | Bilateral 2 Izquierdo 13 Derecho 8 | 8 Neumonectomías | Todos Buenos 2 Exitus sin oper- rar |
| Lóbulo poliúístico | 20 | Bilateral 4 Izquierdo 8 Derecho 8 | 8 Lobectomías 4 Neumonectomías | 3 Exitus operato- rio 9 Buenos |
| Bronquiectasias quísticas | 36 | Bilateral 15 Izquierdo 14 Derecha 7 | 2 Resección parcial 4 Resección bilateral 1 Neumonectomía | 8 Buenos 6 Regular 2 Exitus |
| Megabronquio | 1 | Bilateral | Resección parcial por bronquiectasias | Regular mejorado sintomatología re- sidual |
| Secuestros pulmonares | 4 | Izquierdo 3 Derecho 1 | 3 Lobectomías 1 Neumonectomía | Todos Buenos |
| Enfisema lobar congénito | 1 | Derecho | Lobectomía | Bueno |
| Pulmón microvesicular | 1 | Bilateral | | Tratamiento Mé- dico (Exitus) |
| Quiste broncogénico mediastino | 2 | Derecho | 2 Excisión | 2 Buenos |
| Anomalías bronquiales | 5 | 2 Traqueales 3 Distribución | 3 Operadas por otras causas | |
| Mucoviscidosis | 1 | Bilateral | | Exitus Médico |
| T O T A L | 138 | Izquierdo 62 Derechos 39 Bilateral 30 | Operaciones: 64 Neumonectomía: 23 Resección parcial: 31 Resección bilateral: 4 Toracotomía Explorad: 1 Plicatura: 2 Excisión quiste Mediastino: 2 | Buenos 68 Malo 1 Regular 7 Exitus 3 Exitus Médicos 6 |

Tabla V

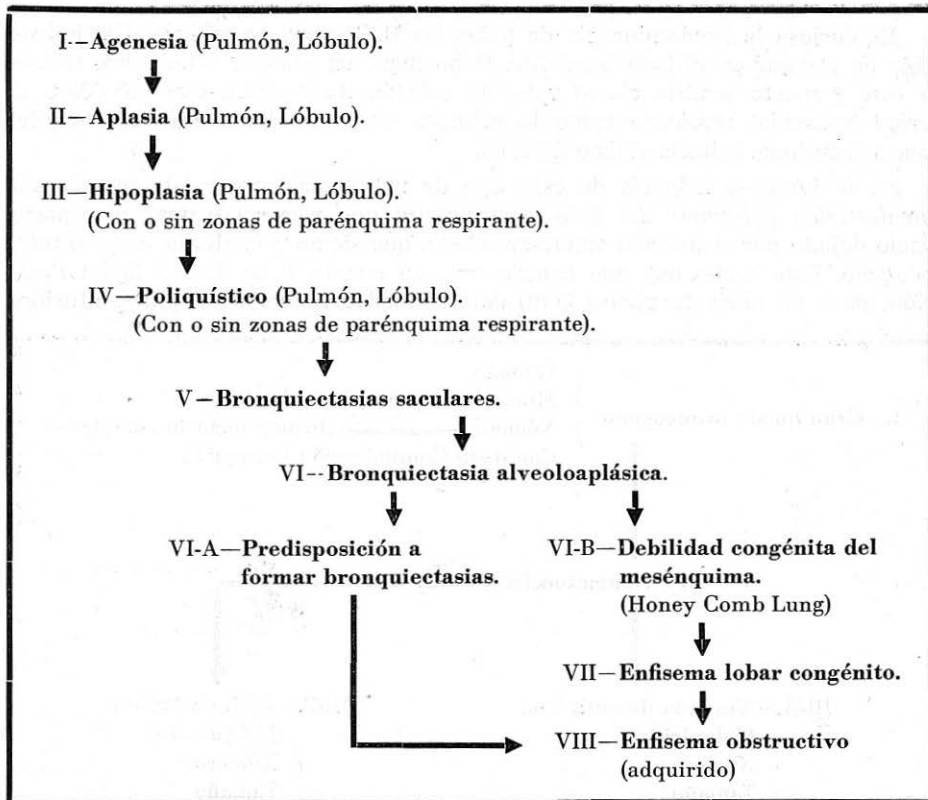


Tabla VI

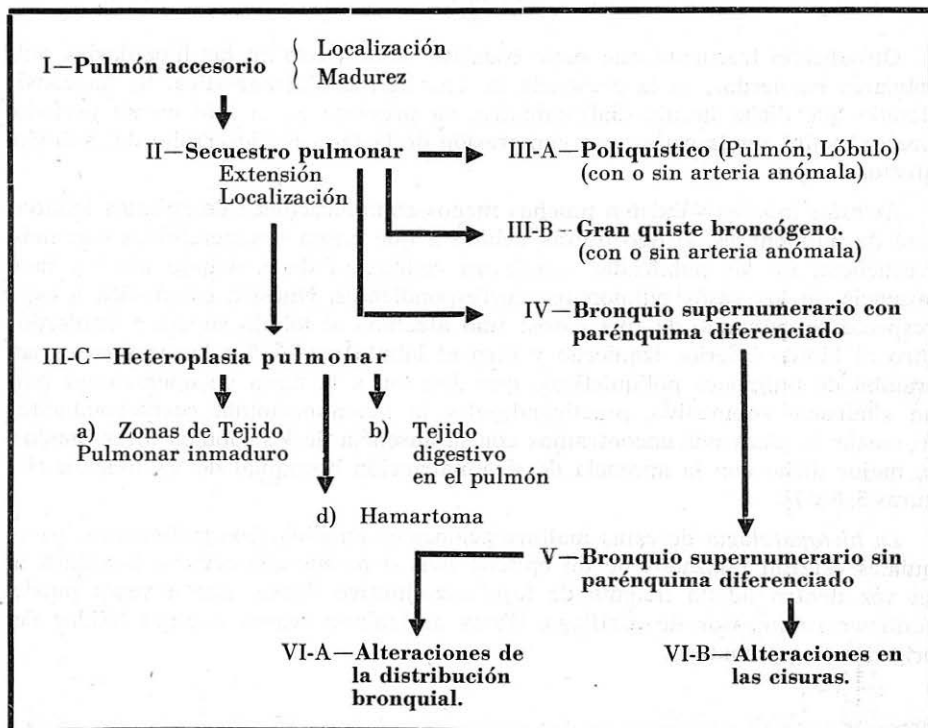


Tabla VII

Es curiosa la predominancia de todas las B.C., pero en especial las de este tipo en asentar en el lado izquierdo. Ocho-nueve en nuestra estadística. Quizás a este respecto tendría cierto valor la opinión de PUJTLA, que considera al árbol bronquial izquierdo como la primera rama del árbol traqueobronquial que se continuaría hacia el lado derecho.

En la inmensa mayoría de este tipo de malformaciones existe una *hernia mediastínica pulmonar del lado contralateral* que viene a ocupar el espacio vacío dejado por el pulmón subdesarrollado, que siempre es de un tamaño muy pequeño. Este hecho hay que tenerlo muy en cuenta si se llega a la intervención, para no abrir la pleura contralateral inadvertidamente o por confusión.

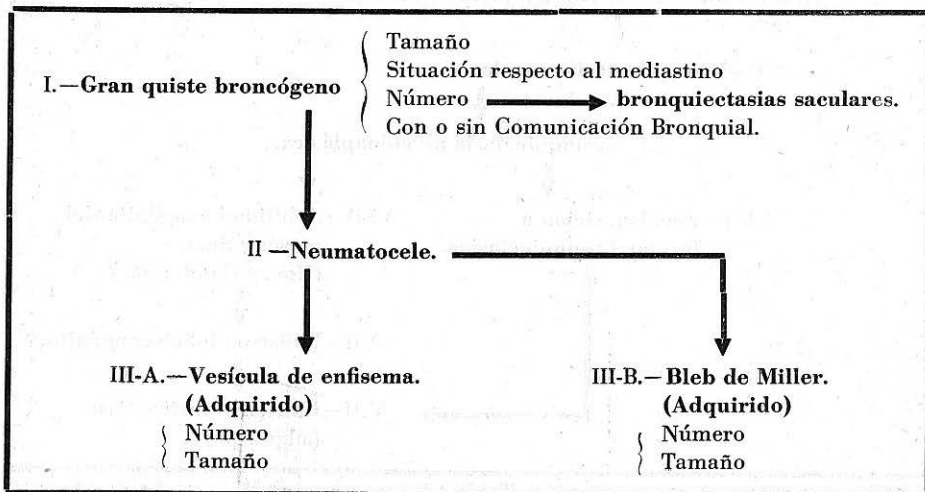


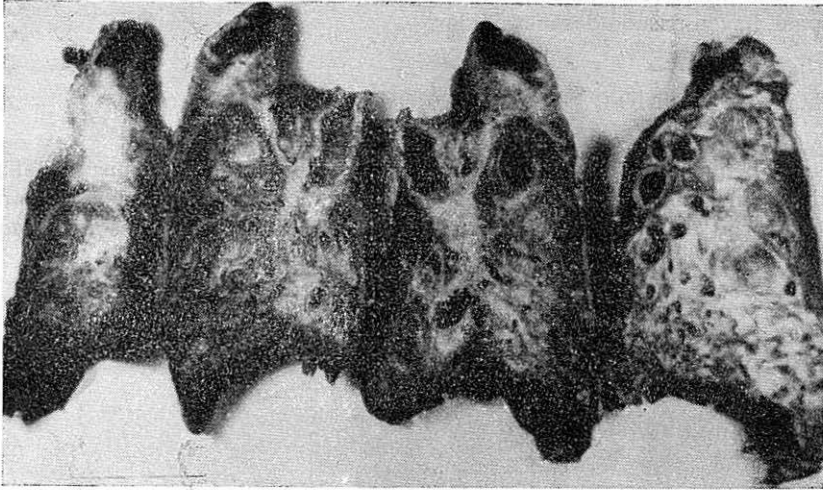
Tabla VIII

Otro hecho frecuente que suele coexistir, sobre todo en las hipoplasias pulmonares izquierdas, es la presencia de una hernia diafragmática. Se ha considerado que dicha hernia diafragmática, ya presente en el feto en un período precoz, podrá ser la causa, por compresión de la falta de desarrollo del pulmón afecto.

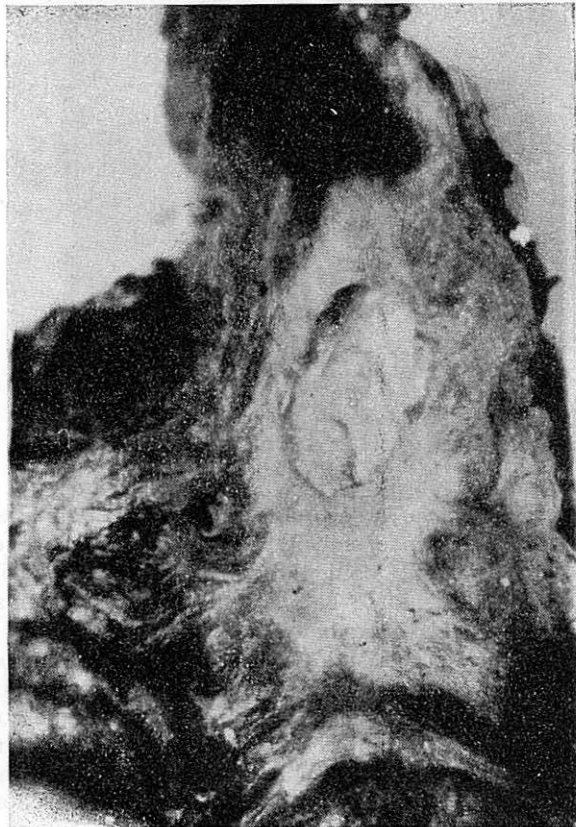
Aplasia lobares.—Existen muchas menos comunicaciones de aplasia lobares que de pulmonares, siendo quizás debido a que pasen desapercibidas con más frecuencia. En las publicadas existía un rudimento del bronquio lobar y una ausencia de los vasos pulmonares correspondientes. Nuestra estadística a este respecto se compone de tres casos: uno afectaba al lóbulo superior izquierdo, otro al lóbulo inferior izquierdo y otro al lóbulo medio. En los tres casos se trataba de pulmones poliquísticos, que llegaron a la mesa de operaciones por un síndrome supurativo, practicándoseles la neumonectomía correspondiente. Al cortar la pieza nos encontramos con la ausencia de los lóbulos mencionados o, mejor dicho con la ausencia de sistematización bronquial de los mismos (figuras 5, 6 y 7).

La histopatología de estas malformaciones es anodina. Los rudimentos bronquiales estarán tapizados de un epitelio más o menos conservado, hundidos a su vez dentro de un magma de tejido conjuntivo denso, que a veces puede contener rudimentos de cartílago, fibras musculares, vasos u otros tejidos de origen mesenquimatoso.

FIGURA 5



(A).—Pieza de neumonectomía izquierda de un pulmón poliúístico. Al corte del mismo pudo observarse la falta de desarrollo del lóbulo superior, substituido por un magma conectivo.



(B).—Detalle del lóbulo superior
aplásico

No conocemos comunicaciones de aplasias de segmentos o de otras unidades bronquiales inferiores, quizás sea ello debido a que, dada su menor importancia funcional, hayan pasado desapercibidas.

PULMON ACCESORIO O LOBULO DE ROKITANSKY.

Es un pequeño pulmón más o menos perfecto y completo que se halla separado de los pulmones genuinos. Se ha intentado explicar su génesis a través de dos teorías, la *accesoria*, en que provendría de un segundo esbozo traqueo-

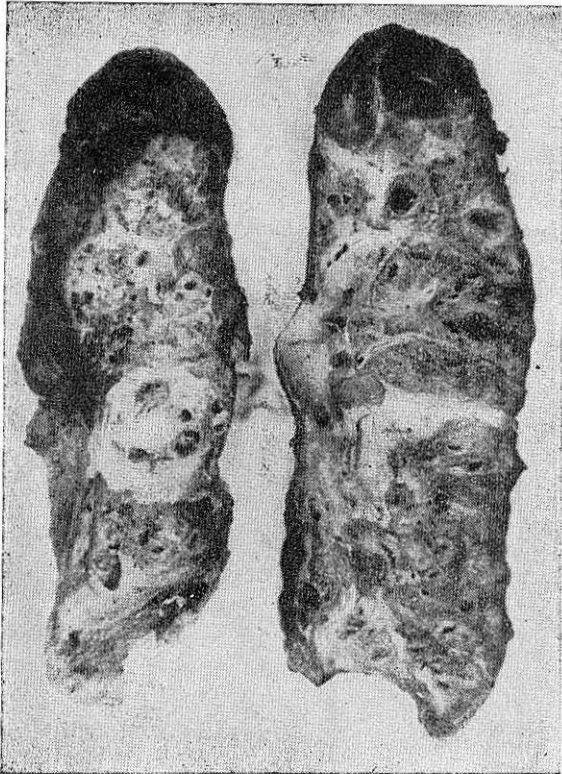


Fig. 6.—Neumonectomía derecha por pulmón poliúístico. Al corte encontramos una aplasia del lóbulo medio pieza correspondiente a la radiografía de la figura 36.

bronquial, y la *fraccionaria*, en que sería debido a un fraccionamiento anormal, que quedaría independiente de esbozo traqueobronquial primitivo.

Generalmente comunican con el árbol traqueobronquial o el tubo digestivo. Pueden presentarse bajo diversos estadios de madurez. Se han encontrado situados en el tórax, bajo cuello o parte alta del abdomen. Su vascularización es aórtica y la histología de sus vasos es similar a la de las arterias pulmonares en la hipertensión de pequeño círculo. Pueden estar afectados por las enfermedades propias de los pulmones, aunque no todo el mundo está de acuerdo sobre este punto. Embriológicamente estarían quizás próximamente situados al secuestro pulmonar y al quiste broncogénico de mediastino.

Son muy raros y no tenemos ejemplo de ellos entre nuestros casos.

TEJIDO DIGESTIVO INTRAPULMONAR

Al desprenderse el esbozo traqueobronquial del tubo digestivo, podría arrastrar junto a él algunas células de estirpe digestiva que ulteriormente podrían dar lugar a islotes de tejidos digestivos dentro del pulmón. Conocemos las comunicaciones de BALMES y THEVENET, que describen tejido hepático intrapulmonar, y de KELLET, LIPPHARD y WILLIS, que han observado dentro del pulmón epitelio columnar digestivo y glándulas digestivas y tejido pancreático.

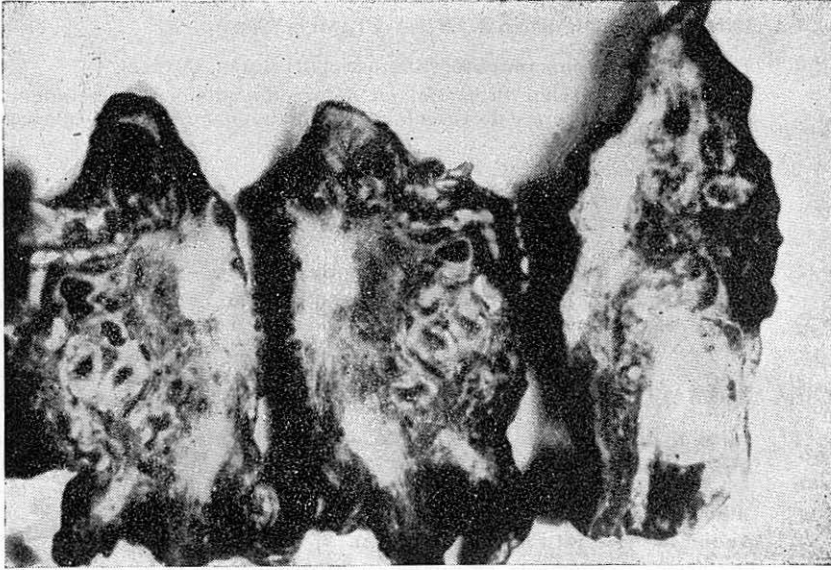


Fig. 7.—Pieza de neumonectomía izquierda por pulmón poliquistico. El lóbulo inferior aplásico es un magma conjuntivo, sin estructura bronquial alguna.

EL SECUESTRO PULMONAR

Denominamos «secuestro pulmonar» a zonas de tejido pulmonar más o menos diferenciado con vascularización aórtica.

El origen de esta malformación ha sido muy discutido, tanto que existen ciertos autores que la consideran como adquirida. Hemos preferido esquematizar las distintas opiniones etiopatogénicas en la tabla número VIII.

Cuanto más primitivo fuese el origen del secuestro tanta mayor extensión del pulmón se hallaría afecta. Se ha descrito todo un pulmón secuestrado. Como los secuestros pulmonares se presentan bajo diversos aspectos, se han intentado sistematizar de diversas formas, entre las cuales hemos elegido la de PRYCE (fig. 8).

Tipo I.—Existe una arteria anormal aórtica de distribución pulmonar, pero no hay secuestro.

Tipo II.—La arteria sistémica anómala irriga al secuestro y también una zona de pulmón normal adyacente.

Tipo III.—La arteria anómala irriga al secuestro y en la zona limítrofe entre el secuestro y el parénquima pulmonar normal existen unos quistes broncogénos originados por tracción.

Tipo IV.—La arteria anómala se limita a irrigar a la zona secuestrada (figuras 9, 10).

TEORIAS SOBRE EL ORIGEN DEL SECUESTRO PULMONAR

A) LA ANOMALIA PULMONAR ES LA PRIMITIVA

1.° **Teoría del Fraccionamiento:** (REKTORZICK, HAMMAR, BENEKE).

Una rama del Arbol Bronquial en desarrollo adopta un crecimiento autónomo, como carece de vascularización pulmonar recibe vascularización sistémica.

2.° **Teoría Accesorio:** (RUGE, EPPINGER, BOLCK).

Se forma un segundo tractus respiratorio en el tubo digestivo primitivo, que también seguiría un desarrollo autónomo y al no recibir vascularización pulmonar la adquiere sistémica.

3.° **Teoría de la Adherencia:** (COCKAYNE y GLADSTONE).

Una yema del Arbol Bronquial en desarrollo se adhiere a una estructura vecina, siguiendo a ésta en su ulterior crecimiento y sacando también de ella su vascularización.

B) LA ANOMALIA VASCULAR ES LA PRIMITIVA

1.° **Falta de desarrollo de una rama de la arteria pulmonar:** (ABBAY-SMITH).

Al no recibir una zona del pulmón vascularización pulmonar viene irrigada por vasos sistémicos, y como consecuencia de ello se producen las malformaciones bronco-pulmonares.

2.° **Anomalia Arterial Primitiva:** (PRYCE).

Las arterias sistémicas entran en «competición» con el 6.º arco aórtico para establecer la circulación pulmonar definitiva. En el transcurso de la regresión de los arcos posteriores, éstos pueden secuestrar parte de parénquima pulmonar. Podría quedar adherido al vaso en su retirada.

C) AMBAS MALFORMACIONES SON INDEPENDIENTES

(TOSSATTI y GRAVEL, FRY, ARNOLD y MILLER).

Las relaciones entre ambas malformaciones son fortuitas.

D) TEORIA ADQUIRIDA (BOYDEN, GEBAUER y MASON).

Una supuración pulmonar grave y antigua provocaría un aporte vascular arterial procedente del mediastino.

El llamado «secuestro pulmonar» sería un ente de razón.

Tabla IX

Es posible que existan varias arterias anómalas, en vez de una, y su calibre puede ser variable. La clasificación de PRYCE más arriba expuesta también sería válida en dichos casos. La estructura de las arterias no es tan «elástica» como las de las arterias sistémicas comunes, ni tan «muscular» como la de las pulmonares. El grosor de la pared arterial es variable. Pueden originarse de la

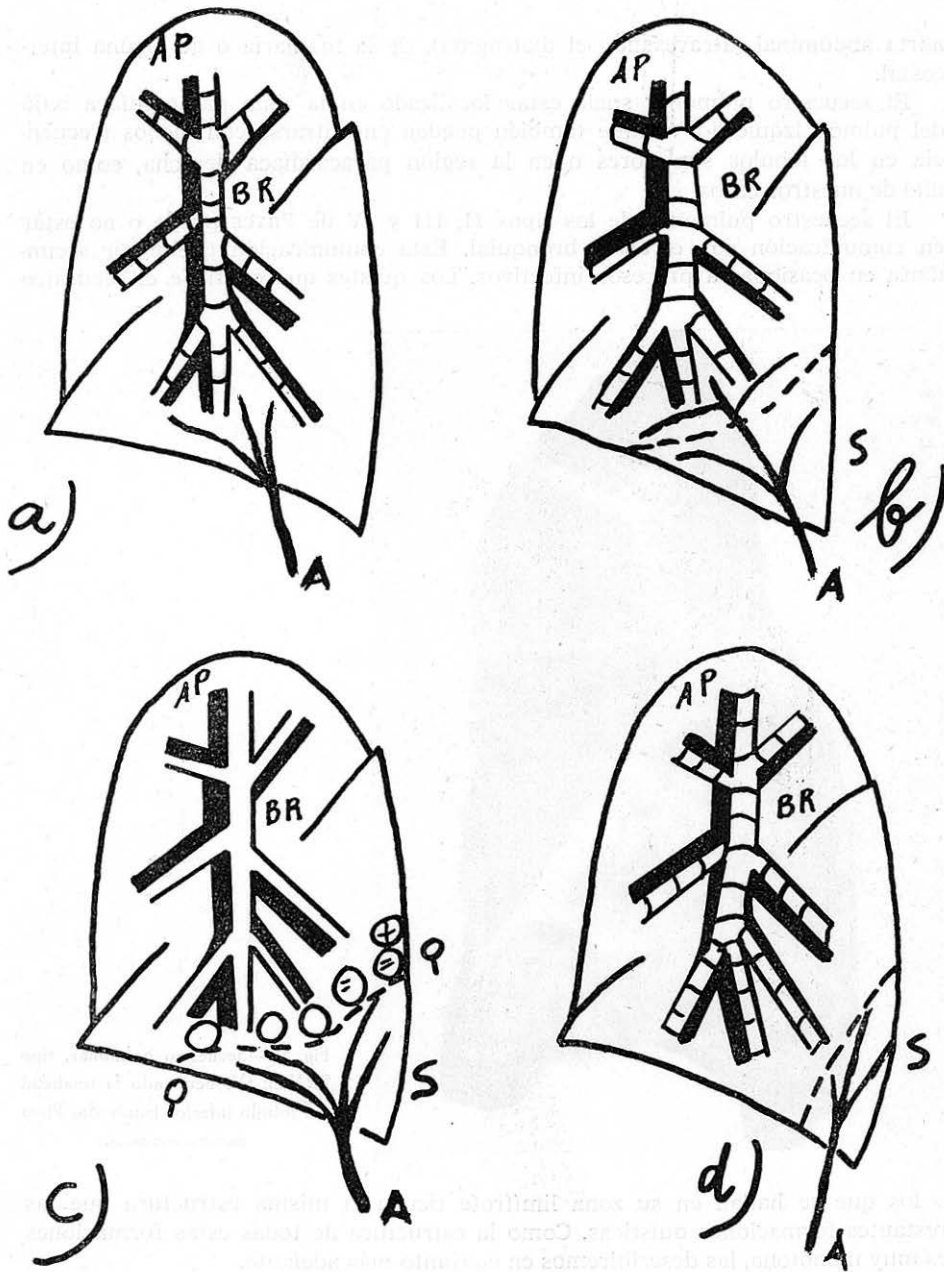


Fig. 8

Clasificación de Secuestro Pulmonar según PRYCE

- a) **Tipo I.** Existe una arteria sistémica anómala únicamente, que irriga una zona de parénquima normal. En realidad no hay secuestro.
- b) **Tipo II.** La arteria anómala irriga el secuestro y la zona de pulmón normal adyacente.
- c) **Tipo III.** La arteria anómala irriga puramente el secuestro, pero existen Quistes Broncogénos de tracción en la zona limítrofe de pulmón normal.
- d) **Tipo IV.** La arteria anómala irriga únicamente al secuestro.

A. Arteria Anómala.
 AP. Arteria Pulmonar.
 BR. Arbol Bronquial.

S. Secuestro.
 Q. Quistes Broncogénos de tracción.

aorta abdominal (atravesando el diafragma), de la mamaria o de alguna intercostal.

El secuestro pulmonar suele estar localizado en la zona paracardíaca baja del pulmón izquierdo, aunque también pueden encontrarse con menos frecuencia en los lóbulos superiores o en la región paracardíaca derecha, como en uno de nuestros casos.

El secuestro pulmonar de los tipos II, III y IV de PRYCE puede o no estar en comunicación con el árbol bronquial. Esta comunicación puede ser secundaria en ocasiones a procesos infectivos. Los quistes que contiene el secuestro

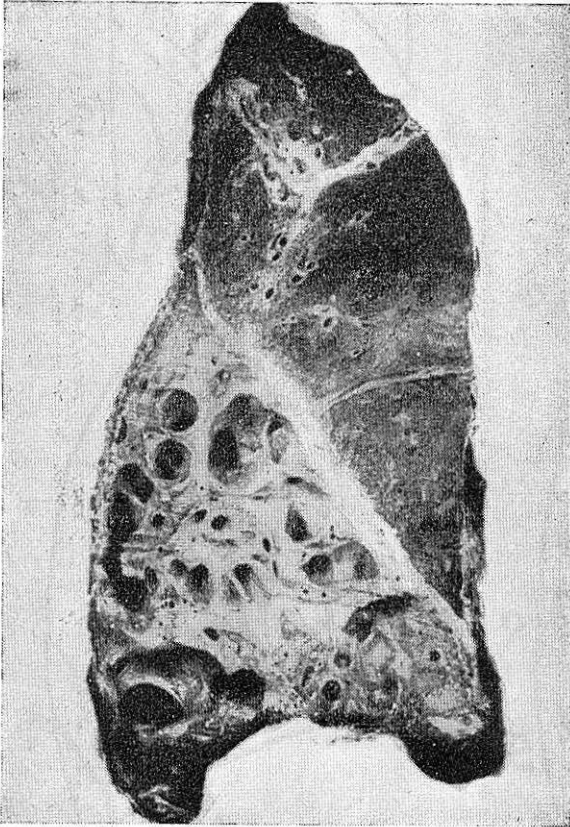


Fig. 9.—Secuestro pulmonar, tipo PRYCE IV, ocupando la totalidad del lóbulo inferior izquierdo. Pieza neumonectomía.

o los que se hallan en su zona limítrofe tienen la misma estructura que las restantes formaciones quísticas. Como la estructura de todas estas formaciones es muy monótona, las describiremos en conjunto más adelante.

Nuestra estadística se compone de cuatro secuestrados, todos de lóbulo inferior, tres a la izquierda y uno a la derecha. Uno correspondía al tipo I de PRYCE y tres al tipo III de PRYCE.

QUISTE BRONCOGENICO DEL MEDIASTINO

El problema del quiste broncogénico de mediastino viene centrado en si se posee o no comunicación con el árbol traqueobronquial. No entraremos en detalles patogénicos, pues la formación del quiste broncogénico de mediastino

es equiparable a la del lóbulo accesorio, que ya hemos tratado anteriormente. Si no existe comunicación bronquial nos encontraremos con un tumor mediastínico sólido, que difícilmente diagnosticaremos antes de la operación. Contendrá un líquido siruposo (moco) y la estructura de la pared quística bronquial estará poco alterada. Si existe un bronquio de drenaje, el quiste podrá presentarse vacío, sólido o con un nivel, y también infectarse, resultando de ello los cambios histológicos pertinentes. Poseemos tres casos, dos sin comunicación bronquial y uno con comunicación bronquial.



Fig. 10. —Secuestro pulmonar base izquierda, PRYCE tipo IV, lobectomía inferior izquierda.

BRONQUIO TRAQUEAL

El bronquio de arranque traqueal puede ser un deslizamiento del bronquio lobar superior o de alguna de sus ramas, o simplemente un bronquio supernumerario. Si se trata de un bronquio supernumerario, puede abocar en un parénquima diferenciado del resto del pulmón, siendo entonces un pulmón accesorio en grado menor; o bien distribuirse en el pulmón o terminar en un quiste broncogénico de mediastino. Poseemos dos casos de bronquio traqueal del lado derecho, que son más bien debidos a deslizamiento que a bronquios supernumerarios.

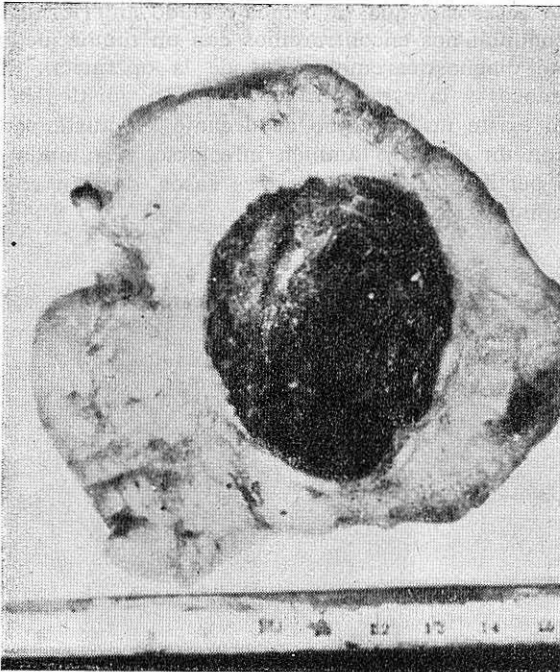


Fig. 11.—Quiste broncogénico.
Pieza Lobectomía inferior derecha.

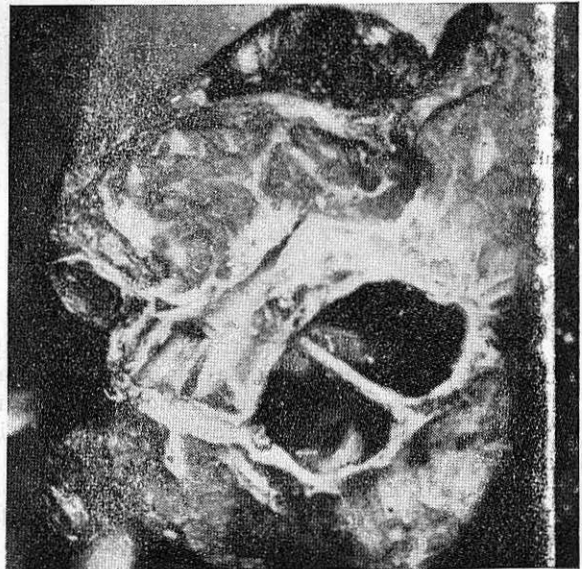


Fig. 12.—Quiste broncogénico, con
columnas intraquisticas. Pieza de
lobectomía inferior izquierda.

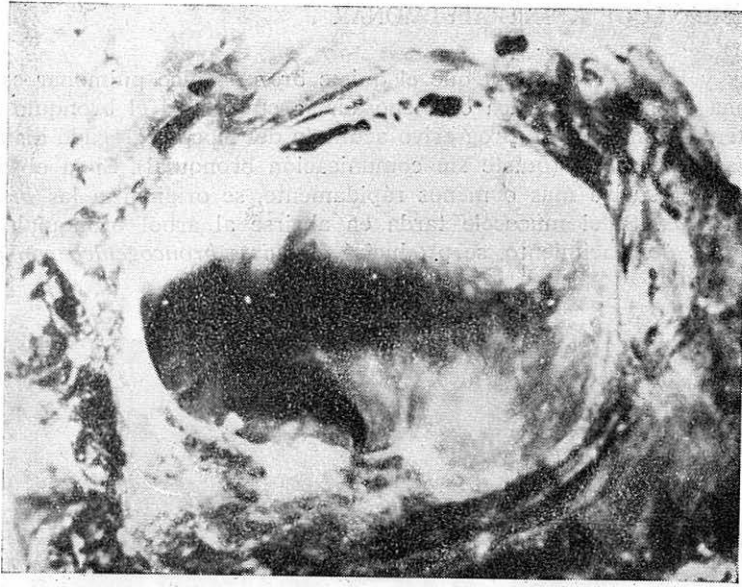


Fig. 13.—Quiste broncogéno pequeño tamaño, procedente necropsia de una paciente de 80 años de edad, que presentaba numerosos quistes diseminados por ambos pulmones. Fallecida por causas ajenas a la enfermedad quística.

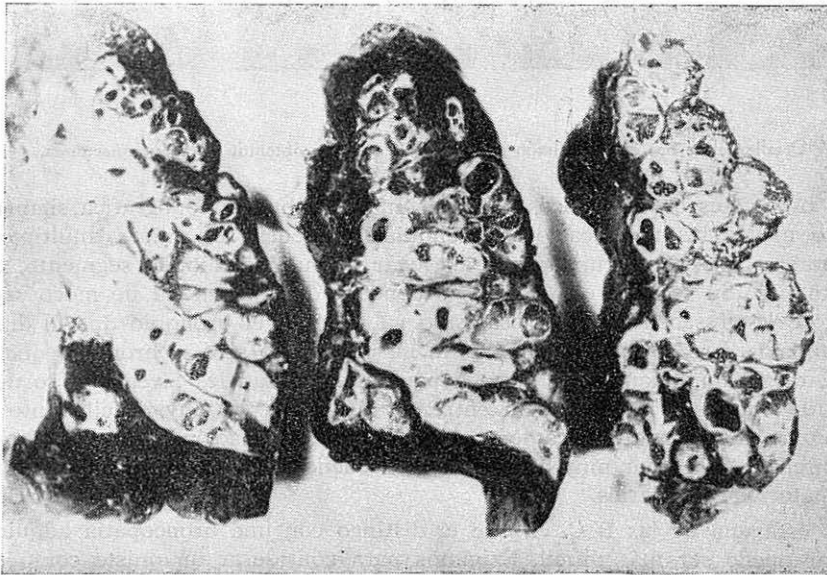


Fig. 14.—Pulmón poliquístico izquierdo, neumonectomía. Pieza correspondiente a la radiografía de la figura 39.

QUISTE BRONCOGENO INTRAPULMONAR

RAMSAY y BYRON consideran que el quiste broncogénico pulmonar es debido a una zona bronquial atrésica o estenosada, a cuyo nivel el bronquio se interrumpe temporalmente. Un progresivo acúmulo del moco segregado distalmente produciría el *mucocele* (quiste sin comunicación bronquial). Si la obstrucción bronquial se resuelve más o menos rápidamente, se originarán las *bronquiectasias quísticas*. Si el mucocele tarda en abrirse al árbol bronquial, incluso años después del nacimiento, se producirá el *quiste broncogénico con comunicación bronquial*.

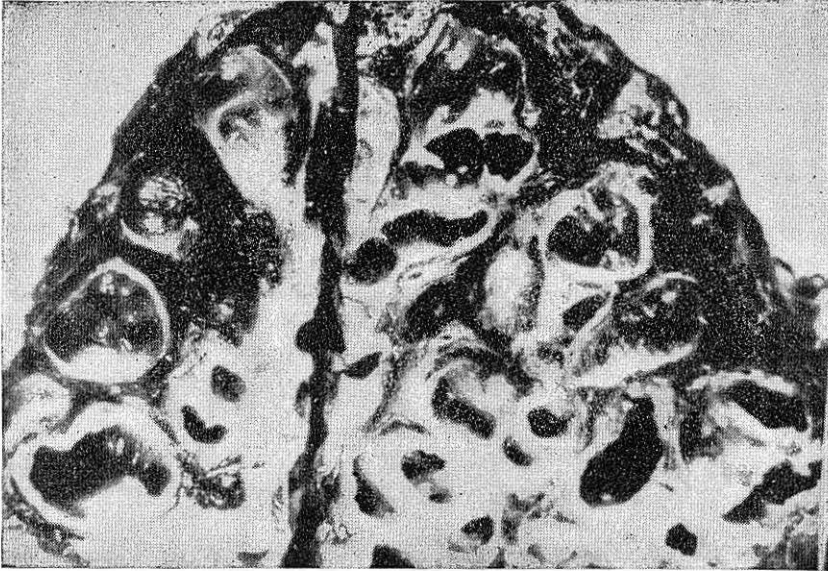


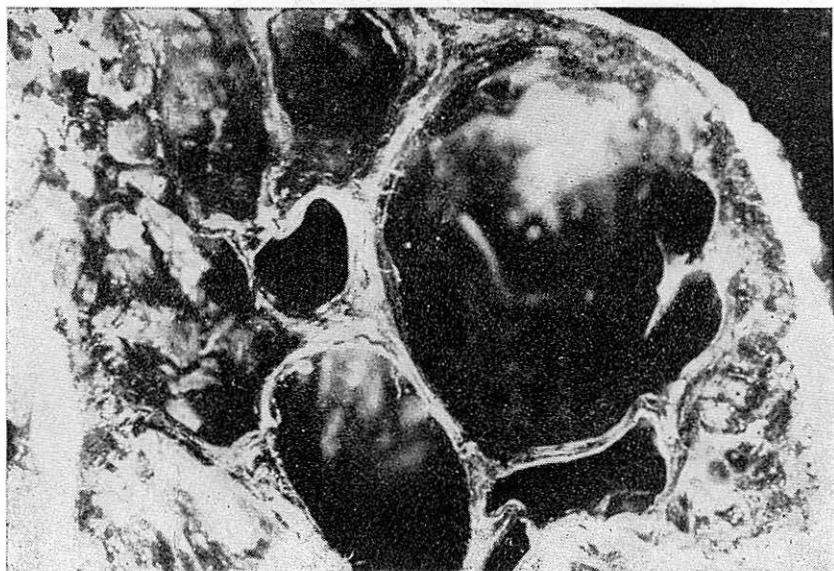
Fig. 15.

Detalle del vértice de un pulmón poliquístico izquierdo, obtenido por neumectomía.

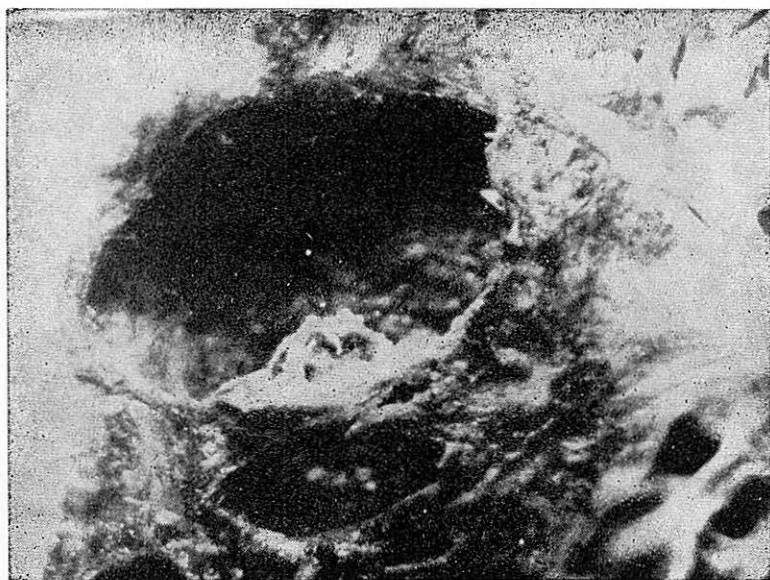
Estos quistes broncogénicos seguirán una distribución topográfica siguiendo más o menos las ramificaciones bronquiales. Pueden ser únicos, múltiples o bilaterales. Si están agrupados darán lugar al pulmón, lóbulo, segmento, etc., poliquístico. Su tamaño es variable, dependerá de la cantidad de moco segregado, de la presencia de un mecanismo valvular en el bronquio que lo drena. Cuanto más cerca están del hilio tanto más primario será el bronquio que los habrá originado. Cuando se forme a partir de los canales alveolares se denomina *neumatocele*. La distinción entre los dos tipos es muy difícil, tanto clínica como anatomopatológicamente, ya que la diferenciación entre ambos tipos de epitelios suele estar muy borrada a consecuencia de los fenómenos infectivo-inflamatorios secundarios.

Es ésta una de las B. C. en que el distingo con una broncopatía adquirida similar puede ser más difícil. Exigimos para considerar un quiste como congénito su recubrimiento por epitelio bronquial lo que lo distingue de la vesícula de enfisema y el bleb de MILLER. Pero todos sabemos que las cavidades residuales de muchos abscesos pulmonares están epitelizadas. La presencia de pocos

FIGURA 16



(A).—Detalle lóbulo poliquístico superior derecho. Pieza de necropsia, enfermo fallecido de hemoptisis masiva mientras se preparaba para la intervención.



(B).—Quiste del segmento de FOWLER con aneurisa de RASMUSSEN en su interior que originó la hemorragia fatal. No pudo hallarse tejido tuberculoso en ningún punto del pulmón.

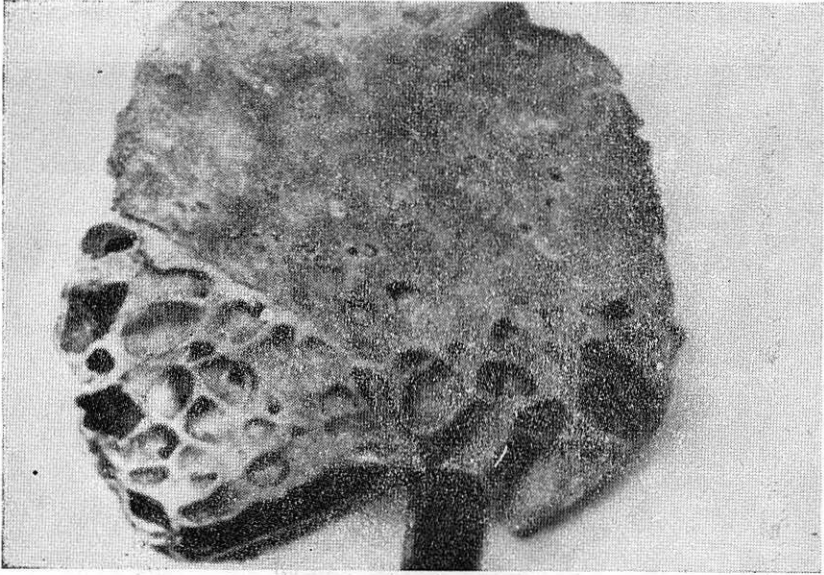


Fig. 17.—Pieza de lobectomía inferior izquierda. En los segmentos basales la degeneración quística es más intensa. Se ven, no obstante algunos quistes en el resto del lóbulo.

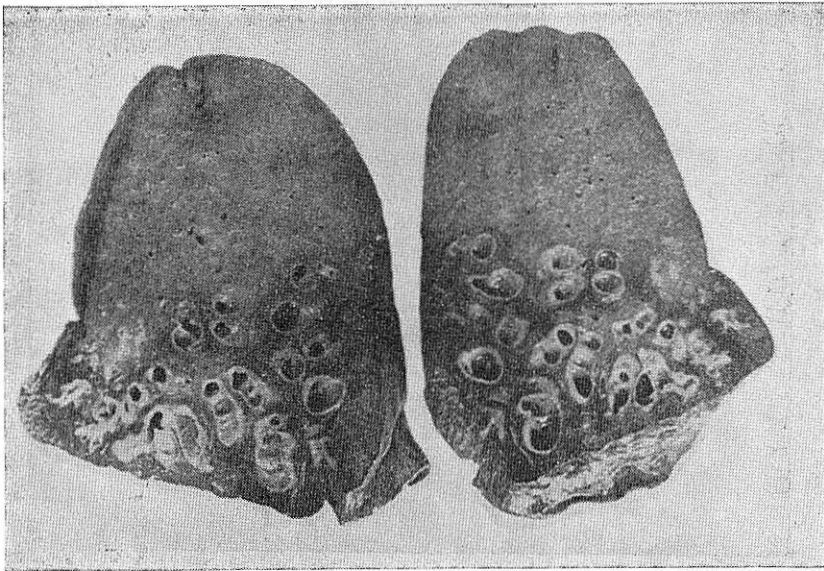


Fig. 18.—Pieza lobectomía inferior derecha. Bronquiectasias saculares quísticas en la pirámide basal.

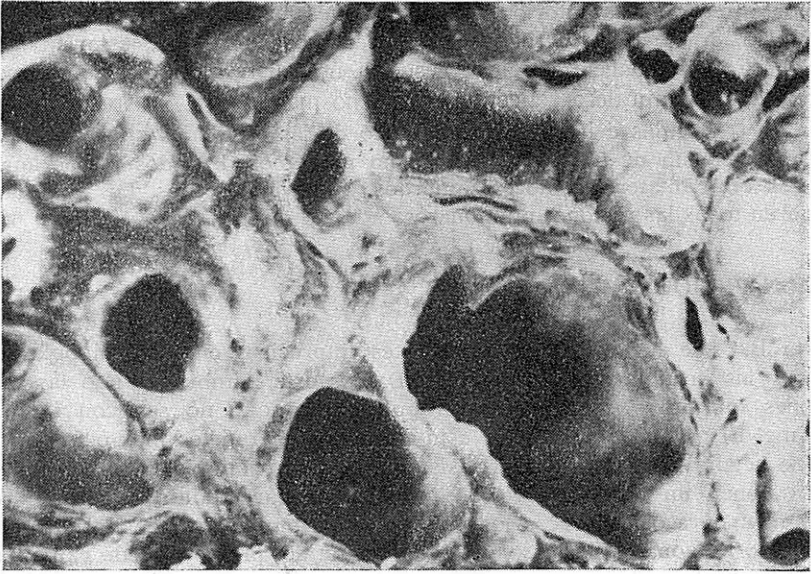


Fig. 19.—Detalle de bronquiectasias saculares quísticas.

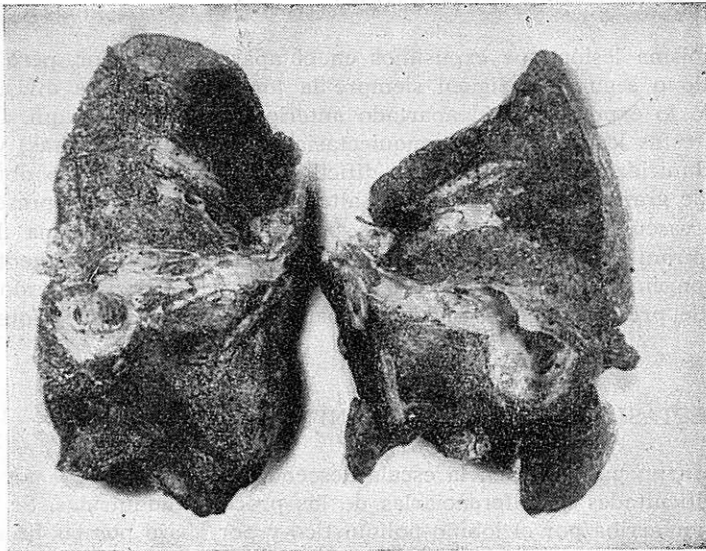


Fig. 20.—Pieza de lobectomía inferior derecha. Megabronquio terminado en quiste broncogénico o bronquiectasia sacular.

cambios infectivo-inflamatorios, las inclusiones hemartósicas en profundidad de epitelio, de nódulos cartilaginosos, haces musculares etc., estarían a favor de la naturaleza congénita del proceso. Si no existe comunicación bronquial (mucocele), su naturaleza congénita es mucho más segura. Es frecuente la presencia de trabéculas e incluso vasos dentro de las cavidades quísticas. Nuestra estadística consta de 27 casos, aunque no poseemos de todos piezas anatómicas; seis eran bilaterales, doce izquierdos y nueve derechos. Los pudimos encontrar en todas las regiones pulmonares.

PULMON POLIQUISTICO

Esta B.C. se halla situada con límites imprecisos entre la hipoplasia pulmonar y las bronquiectasias quísticas. Damos este nombre cuando las malformaciones quísticas ocupan todo un pulmón, aunque no sea con intensidad uniforme. El pulmón poliquistico está formado por quistes más o menos grandes que seguirán más o menos la sistematización bronquial. A veces todos los quistes tienen un tamaño parecido y no existe parénquima respirante: es la forma más pura. Otras veces los quistes van acompañados de bronquiectasias quísticas o de zonas aplásicas. En algún sector del pulmón puede existir alveolización normal.

En casos de estenosis incompleta del bronquio principal, puede provocarse una alteración pulmonar tanto broncográfica como anatómica que nos recuerde a los pulmones poliquisticos menos típicos. Hemos tenido ocasión de ver un caso de este tipo originado por un granuloma bronquial, la anamnesis y la radiología anteriores nos servirán quizás más que la propia Anatomía Patológica para etiquetar a estos procesos de adquiridos. Tenemos 25 casos, 2 bilaterales, 13 izquierdos por 8 derechos.

LOBULO O SUBLOBULO POLIQUISTICO

Es la misma lesión que expusimos en el apartado anterior, pero limitada o un lóbulo o segmento. Siguen siempre la topografía de una división bronquial. Todo lo expuesto en el apartado anterior vale también aquí. La distinción entre estas lesiones y las bronquiectasias saculares (congénitas) y con las lesiones adquiridas será todavía más difícil. En algunos casos, no obstante, la presencia de grandes quistes, las pocas alteraciones inflamatorias presentes, las anomalías vasculares (arterias y venas pulmonares) y la ausencia de parénquima respirante en la zona afecta nos harán inclinar definitivamente por la etiología congénita. Poseemos 20 casos, dos bilaterales, trece izquierdos y ocho derechos. Se presentaron con incidencia parecida en lóbulos superiores e inferiores.

BRONQUIECTASIAS QUISTICAS CONGENITAS

Significan un paso más en la escala descendente de las B.C. y por ello con mayores dificultades de diferenciarlas de los procesos adquiridos. Se hallarán limitadas por arriba por el lóbulo poliquistico y por abajo por las bronquiectasias alveoloaplásicas, en las que no se han llegado a formar los alvéolos. La distinción entre bronquiectasias quísticas y bronquiectasias alveoloaplásicas es muy difícil, teniendo tan sólo un interés relativo.

TERAPIA LIADE EN BRONCONEUMOLOGIA

| | | |
|--------------------------------|--|---|
| NEUMOBIOSONA | Comprimidos (1-2,5-5 mg.) Elixir Inyectable Supositorios | Alergias Respiratorias Asma Bronquial. |
| NEUMOBAC | Grageas Inyectable Jarabe | Asma bacteriano Bronquitis crónica Enfisema Infecciones bronquiales. |
| LIADEMYCIN Antichoc | Vial de 5 c.c. | Concentración masiva focal y penetración potenciada, de Penicilina-Estreptomicina. Infecciones bronco- pulmonares, Insuficiencia respiratoria toxo-bacteriana Traqueobronquitis aguda. |
| TUSELIN | Jarabe | Nueva molécula de síntesis y Antitusígena, Sin Efectos secundario. TOS en el niño y en el adulto. |
| DIFILINA-ACTH | Inyectable | La potenciación indicativa del derivado soluble-neutro estable de Teofilina, en cada una de sus Indicaciones Terapéuticas. |
| DIFILINA-DEXAMETASONA | Comprimidos | |
| DIFILINA-DIGOXINA | Comprimidos | |

LIADE
Laboratorios Farmacéuticos, S. A.

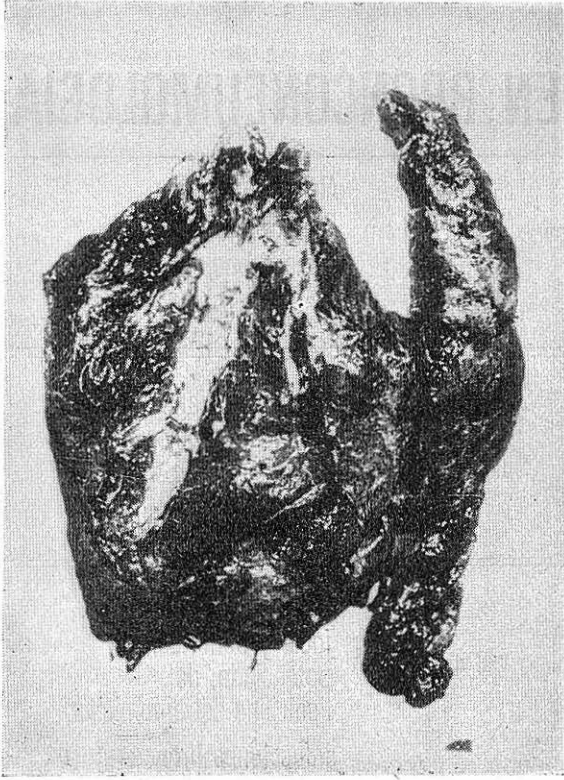


Fig. 21.—Pieza segmentectomía pirámide basal izquierda + llingula. En la pirámide se ve un megabronquio, su pared era muy fina y débil.

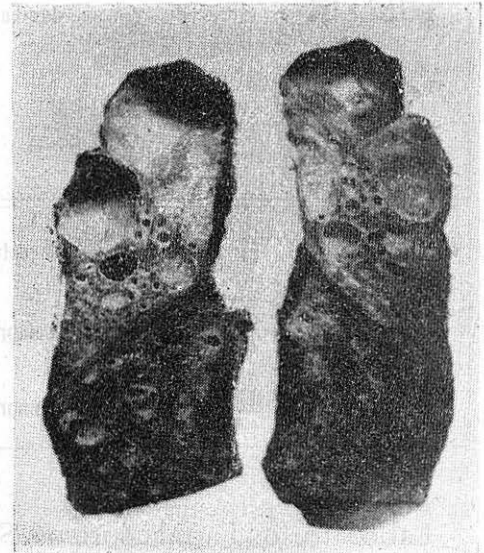


Fig. 22.—Pieza neumonectomía izquierda por bronquiectasias saculares quísticas. En el lóbulo superior se observan Blebs de MILLER de gran tamaño.

El diagnóstico diferencial con las bronquiectasias adquiridas es en muchas ocasiones imposible, y tan sólo lo podremos realizar con frecuencia únicamente por indicios y sin ninguna seguridad absoluta. Tales son:

Si se presentan bajo una forma *arracimada*.

Si se hallan localizadas en los *lóbulos superiores*.

Si coexisten con otras broncopatías congénitas.

Las de forma *sacular*.

Si la bronquial está *poco alterada*, pudiéndose ver claramente estructuras (cartílagos, haces musculares).

Hablaremos más adelante sobre la génesis de las bronquiectasias en relación con las estructuras mesenquimatosas de la pared bronquial.

Hemos encontrado entre nuestros enfermos 35 casos de bronquiectasias, de las cuales podríamos sospechar que fuesen congénitas. Ocupaban los lóbulos

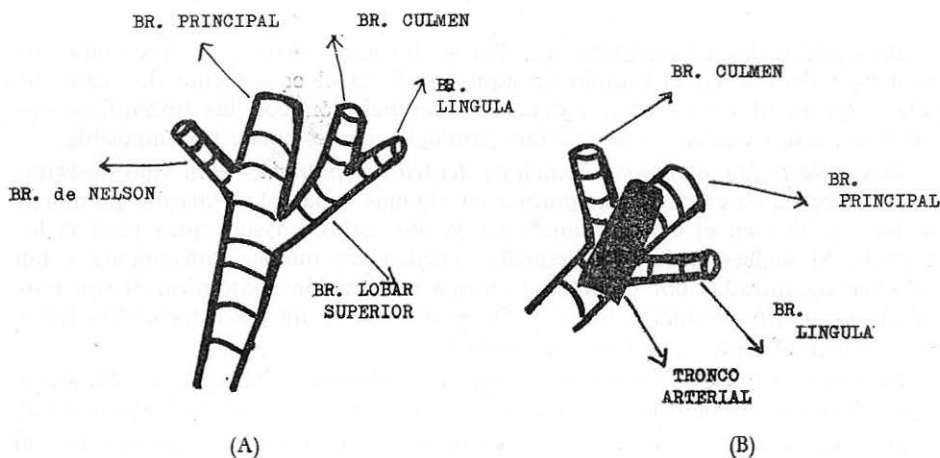


FIGURA 23

(A).—El bronquio lobar superior tiene su origen por debajo del bronquio de NELSON.

(B).—El bronquio lobar superior izquierdo, no existe, el bronquio del CULMEN y el de la LINGULA se originan por separado del bronquio principal.

superiores algunas, pero con mayor frecuencia las pirámides basales, el lóbulo medio y la língula. Quince eran bilaterales, trece estaban en el lado izquierdo y siete en el lado derecho.

El Síndrome de KARTAGENER.—Este consiste en Dextrocardia, a veces con situs inversus, alteraciones de los senos faciales y bronquiectasias. Dada la coexistencia de estos tipos lesionales, se podría considerar con gran verosimilitud que las bronquiectasias del KARTAGENER deberían pertenecer al tipo congénito. Sin embargo, interesan con gran predominancia a las pirámides basales, a la língula y al lóbulo medio. Su aspecto broncográfico y anatómico es del tipo de las cilíndricas, y TAIANA y colaboradores refieren que su estructura histopatológica no difiere de las bronquiectasias consideradas como adquiridas. Esta sería otra prueba a favor de la complejidad de los problemas existentes para diferenciar las bronquiectasias adquiridas de las congénitas.

En nuestra estadística existe un solo caso de síndrome de KARTAGENER.

ANOMALIAS DE DISTRIBUCION

No volveremos a tratar aquí de los bronquios traqueales, ya que lo hicimos anteriormente. Tan sólo trataremos aquí de las anomalías de distribución bronquial, que pueden tener importancia en el acto quirúrgico de la resección pulmonar.

En la experiencia operatoria de uno de nosotros (REVENTOS) en alrededor de unas 500 resecciones se hallaron dos casos (fig. 23). En una Lobectomía Superior izquierda por tuberculosis se halló que no existía Bronquio lobar superior, saliendo del bronquio principal el bronquio del culmen y el de la llingula por separado. En otro caso de bronquiectasias cilíndricas bilaterales (que no hemos incluido dentro de la relación de bronquiectasias congénitas), el bronquio lobar superior salía del tronco principal por debajo del bronquio de Nelson.

ANOMALIAS TARDIAS O MESENQUIMATOSAS

Bronquiectasias alveoloaplásicas.—No se forman alvéolos, el desarrollo pulmonar se detiene en el estadio bronquiolar. Sería el equivalente del neumatocele respecto al quiste broncogénico. La diferenciación con las bronquiectasias comunes, tanto clínica como anatomopatológicamente, puede ser imposible.

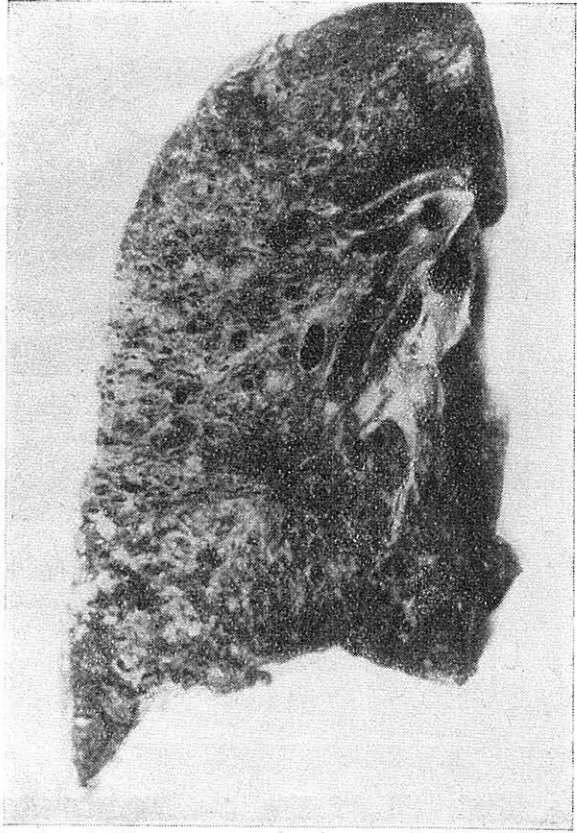
Zonas de tejido pulmonar inmaduro dentro del pulmón.—Han sido descritas por St. ENGEL, se caracterizan porque en algunas zonas el desarrollo pulmonar se ha detenido en el estadio canalicuar y, por tanto, no son aptas para la hematosi. Si dichas zonas son pequeñas pueden ser mudas clínicamente y tan sólo ser encontradas por casualidad en una verificación anatómica. Si son muy extensas pueden producir disnea, y St. ENGEL refiere un caso de muerte intraterina de un feto con pulmones inmaduros.

Dentro de estas malformaciones congénitas pulmonares histológicas, St. ENGEL sitúa el enfisema congénito como debido a deficiencias en el tejido intersticial.

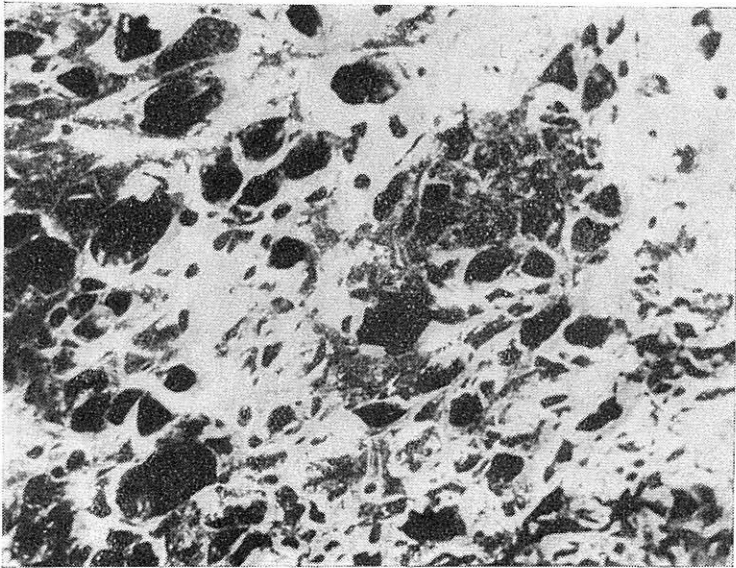
Debilidad congénita del mesénquima (HONEY COMB LUNG).—Emparentado con las anteriores malformaciones se halla esta malformación congénita, aunque más bien de tipo neonatal y progresiva. Encontramos en ella y de forma difusa en ambos pulmones unos quistes de uno-dos milímetros, derivados de los alvéolos. Se presenta en niños y adultos jóvenes y, por su forma progresiva, aboca a la muerte por cor pulmonale juvenil. Los pulmones son esponjosos (plagados de microvesículas) y aumentados de volumen (fig. 24). Existe una hipertrofia de ventrículo derecho. Los vasos pulmonares presentan las lesiones vasculares propias del cor pulmonale. Tenemos un caso de este tipo en nuestra estadística.

Enfisema obstructivo.—La debilidad congénita del mesénquima últimamente mencionada y el enfisema lobar congénito del lactante, que trataremos más adelante, son lesiones de tipo enfisematoso que descansan indudablemente sobre un factor constitucional congénito. Ya dentro de este camino podríamos preguntarnos si el enfisema obstructivo común no descansa también sobre factores constitucionales congénitos, como, por ejemplo, una debilidad del mesénquima, una falta de consistencia de la pared bronquial, etc. También quisiéramos mencionar aquí que algunas lesiones típicamente enfisematosas, como la bulla intrapulmonar y el bleb de MILLER (bulla enfisematosa subpleural) (figura 22), pueden prestarse clínicamente a confusiones con los quistes broncogénicos. Histológicamente no hay problemas, ya que la bulla de enfisema y el bleb de MILLER no están recubiertas por epitelio bronquial (fig. 25).

FIGURA 24



(A).—Pieza de necropsia de nuestro caso de pulmón microvesicular.



(B).—Visión de un detalle a mayor aumento de la misma pieza.

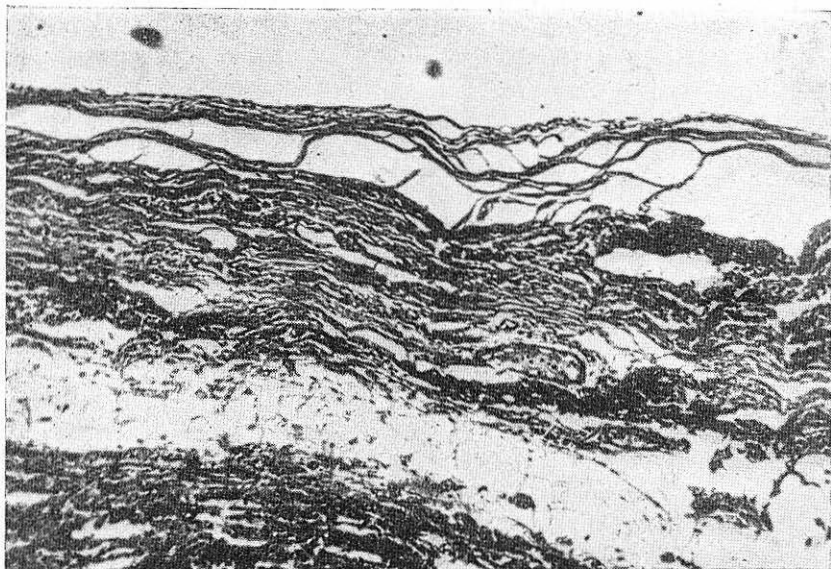


Fig. 25.—Estudio histológico de la pared de un Bleb de MILLER. Obsérvese la falta de recubrimiento por mucosa bronquial.

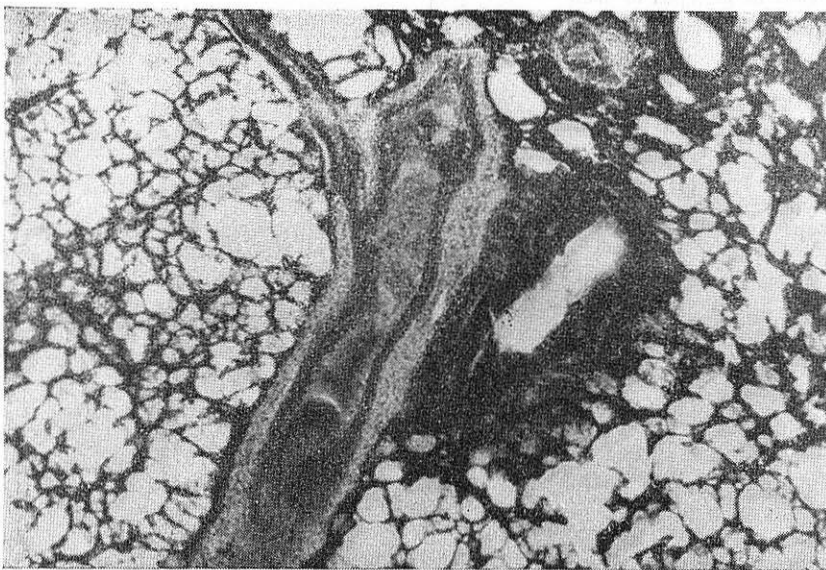


Fig. 26.—Enfisema lobar congénito. Obsérvese el importante enfisema, y la hipoplasia de los cartílagos de la pared bronquial.

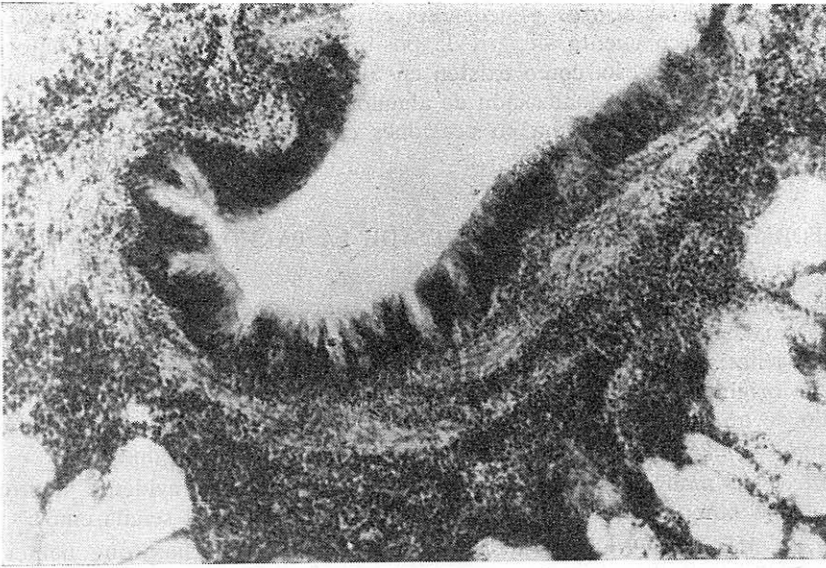


Fig. 27.—Enfisema lobar congénito. Obsérvese los pliegues de la mucosa bronquial.

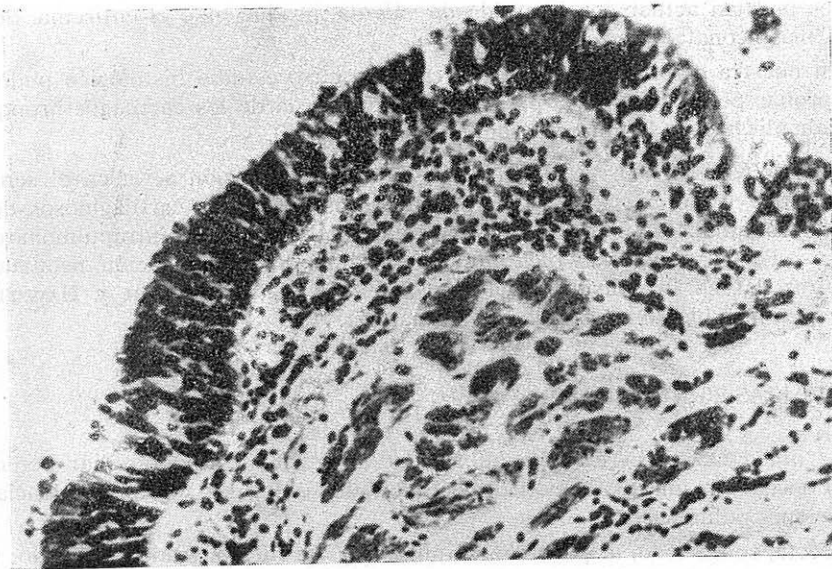


Fig. 28.—Imagen típica de quiste broncogénico congénito. Mucosa bronquial tapizando el quiste, poco alterada. Haces musculares en la submucosa.

Anomalías de las cisuras.—Pueden ser en el sentido de defecto, y en tal caso hemos de tener en cuenta siempre la posibilidad de un factor inflamatorio, y en el sentido de exceso, como existen en algunas especies animales, siendo un intento de mayor individualización de algunos segmentos. El *Lóbulo Azigos*, que es bastante común, se forma en ocasiones en el transcurso del desarrollo de la vena azygos al descender ésta.

MALFORMACIONES ESTRUCTURALES DE LA PARED DEL BRONQUIO

HORANYI estudió la importancia de las alteraciones anatómicas congénitas de los cartílagos de la pared bronquial (número, conformación, desarrollo, etc.) en las génesis de muchas enfermedades broncopulmonares. Estas anomalías pueden originar estenosis bronquiales intrauterinas, con el consiguiente desarrollo de quistes broncogénos y bronquiectasias saculares. MORELLI señala que anomalías congénitas de las arterias bronquiales podrían originar B. C.

Entre las malformaciones bronquiales congénitas por evidente malformación de los componentes conjuntivos de la pared bronquial señalaremos:

a) *El MEGABRONQUIO*, acompañado de bronquiectasias, que hemos podido observar en dos casos, en uno de los cuales el paciente tenía otras malformaciones congénitas en otros lugares del organismo.

b) *El ENFISEMA LOBAR CONGENITO.*—Se presenta, sobre todo, en lactantes o niños muy pequeños, bajo la forma de un lóbulo, generalmente los superiores, muy grande relativamente, con el aspecto de goma espuma. La imagen histológica muestra un enfisema muy avanzado (fig. 26).

Su etiopatogenia es referida por OVERSTREET a alteraciones en los cartílagos bronquiales, o por la existencia de pliegues en la mucosa bronquial (ROBERTSON y JAMES), o por la presencia de una estenosis bronquial (BELSEY). Estas alteraciones podrían actuar en el sentido de válvula, produciendo el enfisema. Sería, pues, más neonatal que congénito.

En nuestra casuística tenemos un caso, en cuyo estudio histológico pudimos comprobar perfectamente la presencia de hipoplasia de los cartílagos bronquiales y de pliegues en la mucosa bronquial (figs. 26 y 27).

c) *El HAMARTOMA BRONQUIAL.*—Esta malformación sería en el sentido contrario a la anterior: una hiperplasia de los elementos cartilaginosos de la pared bronquial. DELARUE los subdivide en endobronquiales, intrapulmonares y difusos. Pertenería más bien también al tipo de malformación neonatal, y mientras JAEGER la considera del tipo disembrioplásico, CHIARI y HAMMER le atribuyen más bien una naturaleza inflamatoria.

ANOMALIAS FUNCIONALES

La mucoviscidosis.—Es una enfermedad recesiva, de tipo familiar hereditaria. Consiste en una disfunción de las glándulas exocrinas y gran incidencia de infecciones pulmonares.

Afecta, sobre todo, al páncreas, al pulmón y, en menor grado, al hígado, vías biliares y tracto gastrointestinal. En los conductos bronquiales se forman concreciones eosinófilas que obstruyen su luz al proliferar. Distalmente se produce una distensión del bronquio, formándose finalmente quistes broncogénos

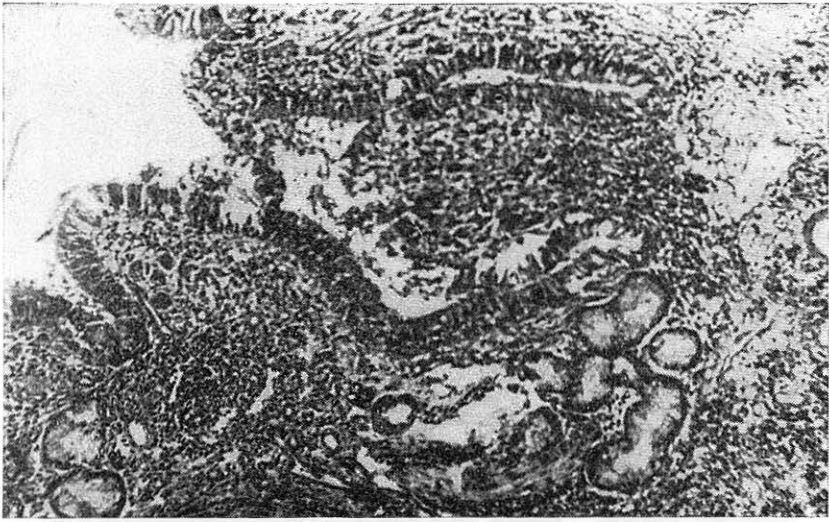


Fig. 29.—Pared quiste broncogénico. Obsérvese las inclusiones hamartósicas de mucosa en profundidad.



Fig. 30.—Evaginación de mucosa en la cavidad quística. Obsérvese dentro de la evaginación acúmulos nódalas, de tejido muscular.

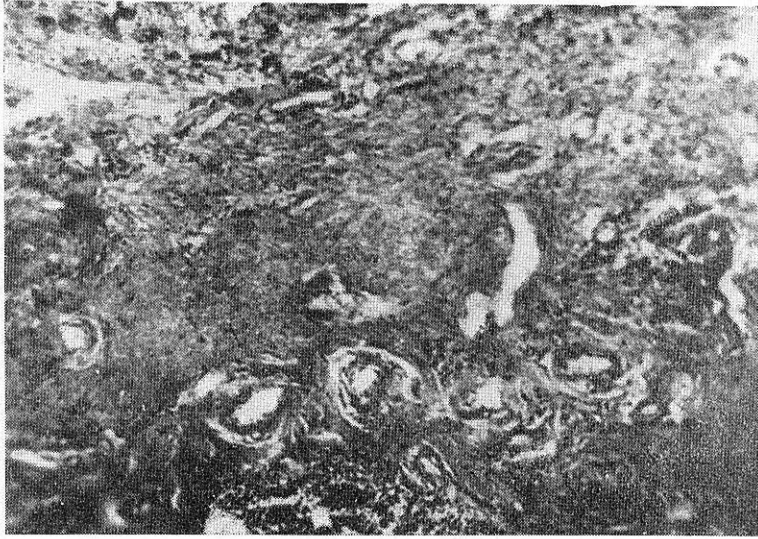


Fig. 31.—Zona pulmonar aplásica formada por tejido conectivo denso. Caso de una neumonectomía izquierda por hipoplasia pulmonar + aplasia lóbulo inferior.

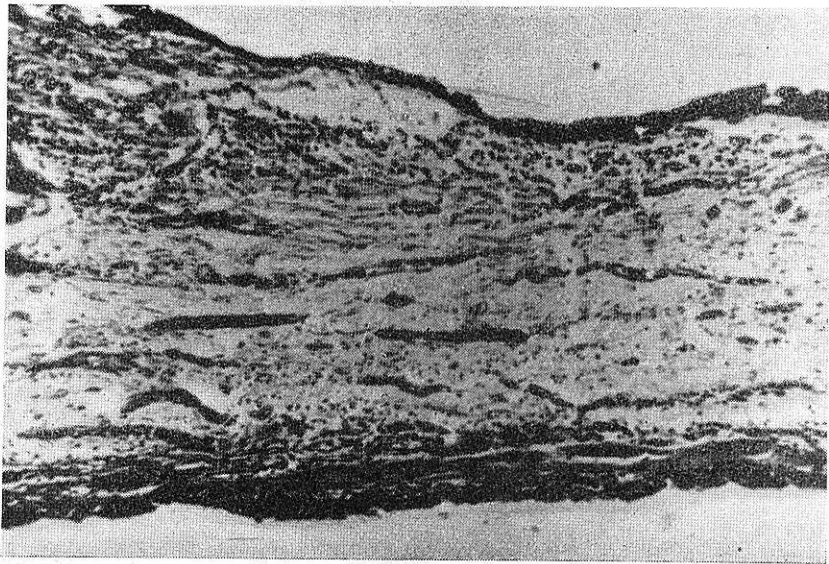


Fig. 32.—Tabique de separación entre dos vesículas en un pulmón poliquistico. Existe mucosa bronquial a ambos lados.

por acúmulo de moco y enfisema. También pueden producirse zonas atelectásicas en su fase más avanzada. Los pacientes fallecen por cor pulmonale precoz.

En nuestra casuística existe un solo caso (de desenlace progresivo fatal).

La membrana hialina.—Se presenta en recién nacidos, apareciendo sus conductos alveolares y bronquiolos recubiertos por una membrana hialina acidófila. Las zonas pulmonares afectadas tienen un color rojo vinoso. No se conoce exactamente su causa: quizás sea debido a una anomalía del lecho capilar pulmonar.

HISTOPATOLOGIA DE LAS MALFORMACIONES BRONQUIALES QUISTICAS

Hemos dejado a propósito para el final el estudio histológico de las malformaciones bronquiales quísticas, puesto que su cuadro anatomopatológico es de una monotonía y semejanza notable, de manera que podamos evitarnos repeticiones inútiles.

Los Quistes Broncogénos Intrapulmonares, los de los Secuestros, los Mediastínicos, los de los Pulmonares o Lóbulos Poliquísticos y de las Bronquiectasias Saculares, se caracterizan uniformemente por estar tapizados interiormente por mucosa bronquial más o menos desarrollada. Es más, para que consideremos una formación quística como congénita exigimos que esté debidamente tapizada por epitelio bronquial. Las dificultades que señalábamos anteriormente para distinguir estas malformaciones de las adquiridas, ya que de todos es conocido, por ejemplo, la facilidad con que las cavidades intrapulmonares debidas a un absceso adquirido se epitelizan.

Es propio de las cavidades intrapulmonares de origen congénito que la mucosa bronquial esté menos afectada por los procesos supurativo-inflamatorios que en los casos de lesiones adquiridas. Ello tiene especialmente valor en los casos en que la formación quística no tiene comunicación bronquial y, por tanto, al permanecer aislada ha sufrido menos insultos infectivos.

Existen también algunos indicios histológicos que nos inclinan a favor de la naturaleza congénita. Tales son la inclusión hamartósica de mucosa bronquial en la pared del bronquio (fig. 29), o también la presencia en la submucosa de estructuras definidas, como son haces musculares (fig. 30) y vasos, cartílago, etc., relativamente poco afectados por la infección. También hemos podido observar evaginaciones de la mucosa dentro de la cavidad quística (fig. 31).

En las *zonas aplásicas* de un pulmón o lóbulo se observa un magma de tejido conjuntivo denso (fig. 32), inmaduro, que alguna vez puede contener vasos, rudimentos de cartílago o alguna otra de las estructuras que el mesénquima proporciona a la pared bronquial.

En resumen, por el simple estudio histológico es muy difícil etiquetar una lesión quística intrapulmonar de congénita, sin otros criterios, si bien en algunos casos se puede afirmar su origen adquirido, como, por ejemplo, en las vesículas de enfisema o blebs de MILLER.