

## PARTE II

### CLINICA Y EXPLORACION

Por los Dres. *Juan Castilla Riera* (Médico Auxiliar del Servicio de Broncología)  
y *Francisco Coll Colomé* (Subdirector del Servicio de Broncología)

Para tratar de la clínica de las broncopatías congénitas, estudiaremos sucesivamente:

I. Su incidencia según la edad y el sexo y su localización dentro del edificio pulmonar.

II. Los síndromes clínicos a que con más frecuencia suelen dar lugar.

III. Los métodos exploratorios más interesantes para su diagnóstico; y

IV. Las características clínicas propias de los distintos tipos de malformaciones bronquiales.

Este estudio clínico estará basado casi únicamente en la experiencia propia de nuestra estadística de 138 casos; ello dará más valor a este trabajo, pero, al mismo tiempo, será causa de que sea algo incompleto en ciertos puntos: los antecedentes familiares, la asociación con malformaciones congénitas en otros sistemas y ciertos métodos exploratorios, especialmente los dedicados a estudiar la circulación pulmonar. En lo referente a estos tres puntos, nuestra exposición será algo incompleta, debido a que, por distintas causas, no los hemos podido incluir dentro de nuestra estadística. Su interés es a menudo importante para precisar el diagnóstico y para apoyar el carácter congénito de la enfermedad broncopulmonar.

#### I. *Incidencia.*

En cuanto a la incidencia según la edad, el sexo y la localización (Tabla número X), según nuestra estadística los puntos más interesantes a destacar son los siguientes:

a) Al hablar de la *edad* nos referimos a la edad en que se hizo el diagnóstico de malformación congénita. En la gran mayoría de los casos (el 80 por 100) el diagnóstico se hizo tardíamente, después de los quince años. Ello es debido a dos hechos:

— por una parte, a que muchas malformaciones congénitas del aparato respiratorio permanecen largo tiempo asintomáticas, y sólo dan molestias cuando se presenta una complicación, infección y supuración subsiguiente en general; y

— por otra parte, al estudio incompleto de estos enfermos, que suelen permanecer largo tiempo con diagnósticos erróneos, debido a una exploración insuficiente de los mismos. Varios de nuestros enfermos habían sido tratados largo tiempo como tuberculosos.

b) En cuanto al *sexo*, en números totales, el estudio presenta un interés relativo, observándose una cierta predominancia por el sexo femenino (56 por 100) poco significativa.

Pero analizando los distintos tipos de anomalías, vemos que existen dos: las grandes malformaciones, tipo aplasia e hipoplasia pulmonar o lobar, y las bronquiectasias, en que existe un predominio evidente del sexo femenino.

c) En cuanto a la *localización* de la anomalía, si los porcentajes globales muestran igualmente sólo un ligero predominio del lado izquierdo, este predominio se hace también muy importante en lo que se refiere a las grandes malformaciones y a las bronquiectasias.

138 MALFORMACIONES CONGENITAS								
	Núm. casos	Edad de diagnóstico		Sexo		L a d o		
		< 15 a.	> 15 a.	masc.	fem.	der.	bilat.	izq.
Grandes Malformaciones								
Aplasia } pulmonar . . . . .	14	2	12	4	10	3	—	11
Hipoplasia } lobar . . . . .								
Quistes aéreos . . . . .	28	4	24	14	14	10	6	12
Pulmón poliquístico . . . . .	25	3	22	13	12	10	2	13
Lóbulo poliquístico . . . . .	20	6	14	7	13	8	4	8
Bronquiectasias . . . . .	36	10	26	14	22	7	15	14
Otras malformaciones . . . . .	15	3	12	8	7	8	3	4
TOTAL . . . . .	138	28 20 %	110 80 %	61 44 %	78 56 %	46 33 %	30 21 %	62 46 %

Tabla X

## II. Sintomatología.

La sintomatología de las broncopatías congénitas puede ser muy variada. La mayoría son *per se* completamente asintomáticas y únicamente aparece la sintomatología cuando sobreviene una complicación, que la mayoría de las veces es un proceso supurativo.

Únicamente unas pocas poseen una característica clínica propia, como son, por ejemplo, la insuficiencia ventilatoria crónica del pulmón microvesicular y el síndrome asfíctico del quiste balón o del enfisema lobar congénito.

Es del mayor interés poder precisar en el interrogatorio de estos enfermos varios puntos esenciales:

- Precocidad de aparición de la sintomatología.
- Antecedentes de procesos infecciosos importantes.

Estos dos datos pueden ser de gran utilidad para determinar el carácter congénito o adquirido del proceso broncopulmonar. No hay duda de que un proceso cuya sintomatología empiece con el nacimiento, o poco después, tiene grandes probabilidades de ser de carácter congénito. Por otra parte, ya hemos dicho que muchas broncopatías congénitas suelen permanecer asintomáticas durante un tiempo variable; en estos casos es interesante poder establecer si existe el antecedente de un proceso infeccioso adquirido que pueda explicar el estado actual del enfermo.

- Antecedentes familiares.

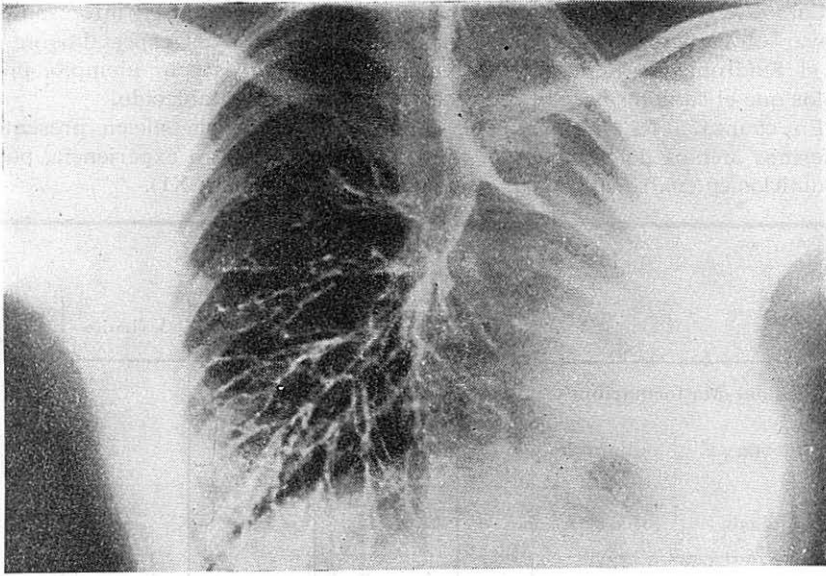


Fig. 33.—Aplasia pulmonar no operada. Broncorrea ligera.

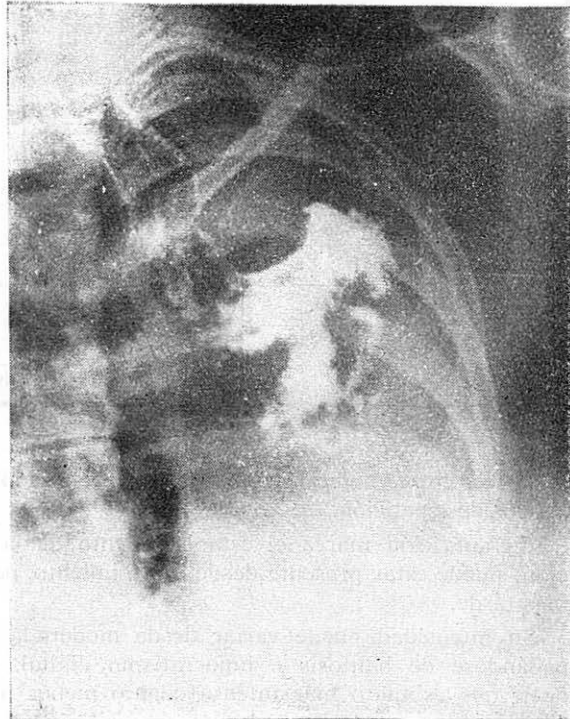


Fig. 34. — Hipoplasia pulmonar asintomática, no operada.

Como ya hemos mencionado antes, su estudio puede ser interesante para apoyar el carácter congénito de la enfermedad; ello es especialmente cierto en el Síndrome de KARTAGENER y en la Mucoviscidosis; por ejemplo, procesos en los que el carácter hereditario recesivo parece bien establecido.

En cuanto a los síntomas que con mayor frecuencia suelen presentar los enfermos afectados de broncopatía congénita, según nuestra experiencia, podemos resumirlos en cuatro síndromes principales (Tabla número XI).

138 MALFORMACIONES CONGENITAS						
		Núm. casos	S. supurativo	S. hemóptico	S. disneico	Escoliosis o Cifosis
Grandes Malformaciones						
Aplasia	pulmonar..	10	7 + 3 ++ 4	5	3	7
Hipoplasia	lobar.....	4	3 + 1 ++ 2	1	—	2
Quistes aéreos.....		28	24 + 8 ++ 16	11	3	6
Pulmón poliquístico .....		25	25 + 3 ++ 22	11	9	18
Lóbulo poliquístico .....		20	19 + 4 ++ 15	9	1	6
Bronquiectasias .....		36	32 + 6 ++ 26	17	5	5
Secuestros .....		4	1	4	—	—
Enfisema lobar .....		1	—	—	1	—
Pulmón microvesicular ....		1	—	—	1	—
Megabronquio .....		1	1 ++ 1	—	—	—
Quiste B. mediastino .....		2	—	—	2	—
Bronquio traqueal .....		2	—	1	—	—
Otras anom. distribuc. ....		3	2 + 2	—	—	—
Mucoviscidosis .....		1	1 ++ 1	—	1	—
TOTAL .....		138	115 84 0/0	59 43 0/0	26 18 0/0	44 32 0/0

Tabla XI

1) *Síndrome supurativo*, de tos y expectoración, con brotes tóxico-infecciosos agudos de repetición.

Su aparición marca el establecimiento de la infección sobre la malformación; puede estar presente desde el nacimiento, pero a menudo no aparece hasta más tarde.

Su intensidad puede variar desde moderada hasta muy importante, acompañándose de halitosis e hipocratismo digital. Como regla general, podemos decir que es tanto más intensa cuanto menos monstruosa es la malformación



y al revés; es decir, que la supuración suele ser menos importante en las aplasias e hipoplasias que en las bronquiectasias, pulmón poliquístico o quiste aéreo infectado.

2) *Síndrome hemoptoico*, ya sea en forma de esputos hemoptoicos acompañando al síndrome supurativo, ya sea en forma de hemoptisis francas que dominan el cuadro clínico, tal como suele ocurrir en los secuestros o en las bronquiectasias de lóbulo superior.

3) *Síndrome disneico*, que puede presentarse según dos formas: de insuficiencia ventilatoria crónica, poliquístico, bronquiectasias extensas y pulmón microvesicular especialmente; o de insuficiencia ventilatoria aguda, de verdadero síndrome asfíctico, característico del quiste balón y del enfisema lobar congénito.

4) *Alteraciones de la columna vertebral*, cifosis o escoliosis, que parecen presentarse con tanta mayor frecuencia cuanto más importante es la malformación.

En el cuadro número XI hemos resumido estos hechos, relatando la frecuencia de estos diversos síndromes en los distintos tipos de malformación.

El síndrome más frecuente es, sin duda, el supurativo (84 por 100). Dentro del mismo hemos distinguido dos tipos: (+), de importancia moderada, y (++), de gran importancia, acompañándose de halitosis y/o hipocratismos digitales. Este segundo tipo predomina de modo claro en las bronquiectasias, pulmón poliquístico y quistes aéreos, mientras que en las grandes malformaciones está igualado con el tipo de supuración menos importante, siguiendo la regla general de las malformaciones broncopulmonares: «Cuanto más monstruosas, menos sintomáticas.»

El síndrome hemoptoico sigue en importancia, afectando el 43 por 100 de nuestros casos. Tal como es característico, afecta en una mayor proporción a los secuestros, en nuestra estadística a todos ellos.

El síndrome disneico se ha presentado con menor frecuencia, 18 por 100.

Por último, debemos recalcar la gran incidencia de escoliosis y cifosis, afectando el 32 por 100 de nuestros casos y en una proporción mucho más importante a las malformaciones de mayor importancia: aplasias, hipoplasias y pulmón poliquístico.

### III. *Métodos exploratorios.*

Los métodos exploratorios que se hallan indicados en las broncopatías congénitas son muy variados. De algunos de ellos nuestra experiencia es, desgraciadamente, escasa.

De la *Exploración física* sólo diremos que es obligada en todos los casos. A veces permite, por ella sola, llevar a cabo el diagnóstico, no de certeza, pero sí de gran presunción; otras veces permite sentar la indicación de métodos exploratorios especializados, y otras veces es completamente negativa.

El *Examen radiológico simple* es igualmente obligado y, por él sólo, permite muchas veces el diagnóstico.

El *Examen tomográfico* es importante para perfilar mejor los signos del examen radiológico simple y permite obtener imágenes muy demostrativas de las formaciones quísticas, así como un estudio aproximado incruento de la circulación pulmonar. Nuestra experiencia con él es escasa.

El *Examen broncográfico* creemos que es imprescindible en la mayoría de broncopatías congénitas, al permitir un estudio preciso de la localización de

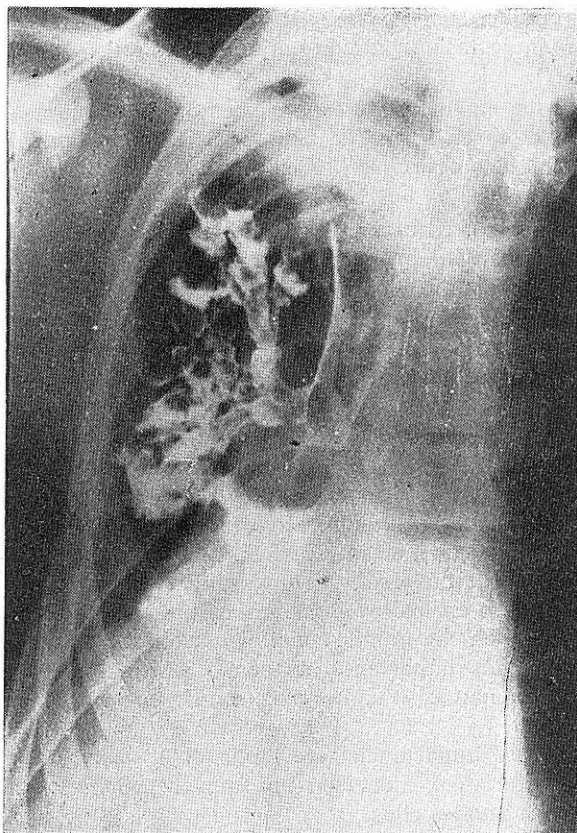


Fig. 35.—Hipoplasia lobar inferior  
lóbulo poliúístico superior.

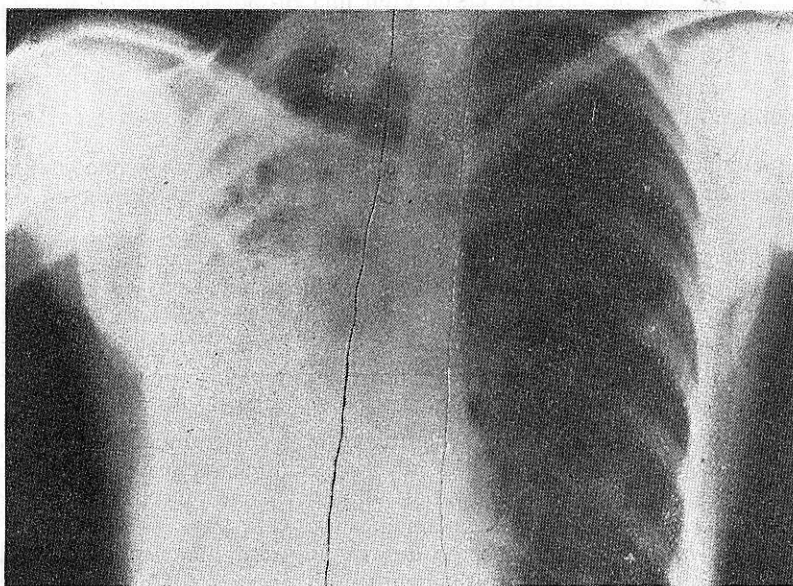


Fig. 36.—Aplasia lóbulo medio pulmón poliúístico neumonectomía, pieza anatómica,  
correspondiente a la figura 6.

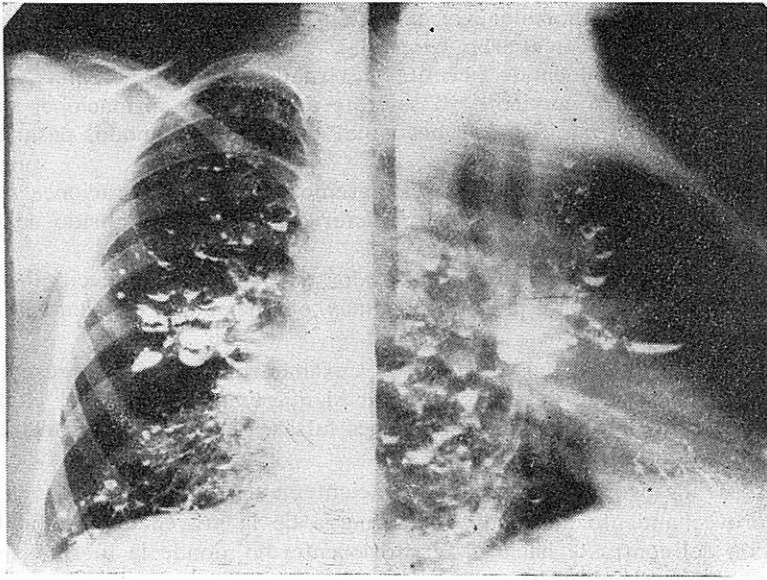


Fig. 37. - Pulmón poliquístico con típicos nidos de paloma.

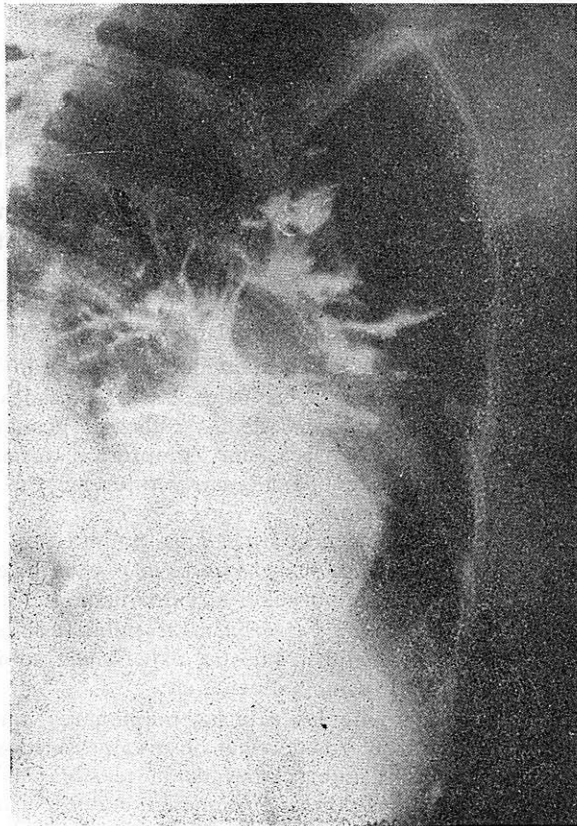


Fig. 38. —Lóbulo poliquístico superior derecho. La misma paciente presentaba bronquiectasias en pirámide basal izquierda y llingula.

las anomalías, de su morfología y extensión y, lo que nos parece del máximo interés, de su relación con el árbol bronquial.

Por otra parte, a menudo permite la visualización de anomalías invisibles al examen radiológico corriente, ya se trate de pequeñas formaciones quísticas o de anomalías de ramificación bronquial que, de otro modo, pasarían desapercibidas.

Al hablar de los quistes aéreos, ya haremos otras consideraciones sobre su importancia para el diagnóstico del carácter congénito o adquirido de las formaciones cavitarias intrapulmonares.

Realizada con el auxilio del amplificador de brillancia, es decir, llevando a cabo una cinebroncografía, podemos, además, obtener datos de gran valor sobre el funcionalismo pulmonar.

Pero en las broncopatías congénitas el examen broncográfico presenta unas exigencias técnicas que debemos respetar si queremos sacar de él el máximo provecho y evitar la obtención de imágenes falsas. Estas exigencias técnicas son principalmente tres:

- uso de un medio de contraste lo suficientemente fluido;
- aprovechamiento adecuado de la fuerza de la gravedad para facilitar la progresión del contraste hacia el territorio enfermo, donde la fuerza aspirativa puede estar muy disminuida;
- en los casos en que coexiste una supuración bronquial, hacer preceder la exploración broncográfica de una perfecta *toilette* bronquial, si es necesario broncoscópica.

Con estas precauciones podrán evitarse los dos errores más frecuentes, consistentes en:

- el pasar por alto cavidades quísticas con comunicación bronquial de pequeño calibre; y
- las falsas imágenes de *stop* bronquial o de ausencia de ramificaciones bronquiales.

La *Exploración broncoscópica* suele ser de menor interés que el examen broncográfico. De todas formas, su valor diagnóstico es muy grande en ciertos casos, principalmente:

- en las aplasias pulmonares, o lobares, en que permite comprobar el carácter congénito o adquirido del *stop* bronquial,
- en las anomalías de distribución, bronquio traqueal por ejemplo; y
- especialmente en las estenosis bronquiales congénitas y en la broncomalacia primitiva; dentro de las estenosis bronquiales, permite el diagnóstico entre estenosis extrínseca, por compresión vascular, e intrínseca, ya sea del tipo canalicular o en diafragma, y diferenciarlas de las estenosis bronquiales de carácter adquirido.

En las anomalías más frecuentes, poliquístico, bronquiectasias, etc., el papel de la broncoscopia es más secundario y se reduce al de localización del origen topográfico de una supuración o de una hemoptisis.

La *exploración de la circulación pulmonar* es del máximo interés en las broncopatías congénitas. Nuestra experiencia sobre ella es mínima.

Puede consistir principalmente en:

- Cateterismo de las arterias pulmonares, que puede poner de manifiesto cortocircuitos izquierda-derecha observables en los secuestros y también en las bronquiectasias, y alteraciones de la tensión del círculo menor, ya sea en el tronco de la arteria pulmonar o en alguna de sus ramas.



— La angiografía venosa, global o selectiva, que permite la visualización de las arterias pulmonares; la no opacificación de alguna arteria pulmonar debe interpretarse con prudencia, pues no siempre es debida a la falta de la misma, tal como ha puesto bien de manifiesto la escuela de Valencia; sus resultados deben ser contrastados con los del cateterismo pulmonar.

— La aortografía, de interés primordial en los secuestros, al permitir, en algunas ocasiones, la visualización de las arterias anormales de origen aórtico.

La *exploración funcional pulmonar* es tratada aparte.

Los *tests del sudor* creemos deberían prodigarse más. Nuestra experiencia con ellos es escasa; ello creemos es la causa principal de que en nuestra estadística sólo figure un caso de Mucoviscidosis, cifra que consideramos artificial, pues su frecuencia dentro de las bronconeumopatías congénitas debe ser mucho mayor de 1 por 138.

El *estudio cromosómico*, por último, creemos que podrá quizá en el futuro aportar datos de gran interés y, a veces, ser el factor decisivo en la calificación de un proceso broncopulmonar como congénito o adquirido.

Finalmente, la exploración de un enfermo afecto de una broncopatía congénita no debe limitarse a estos métodos de exploración broncopulmonar, sino que debe ampliarse hacia la búsqueda de otras posibles malformaciones congénitas en otros sistemas del organismo.

#### IV. *Características propias de las distintas malformaciones.*

#### APLASIA-HIPOPLASIA PULMONAR

Nuestra estadística se compone de un caso de Aplasia y nueve de Hipoplasias.

A pesar de que varios autores (DELARUE) señalan una incidencia análoga en los dos sexos y en los dos lados, en nuestra estadística existe una clara predominancia por el sexo femenino y el lado izquierdo.

Según PITÓN, estas malformaciones presentarían un carácter hereditario recesivo.

Pese a la aparatosidad de la anomalía, el diagnóstico ha sido tardío en la mayoría de los casos. Dos venían siendo tratados como tuberculosos pulmonares.

La sintomatología era prácticamente nula en el caso de Aplasia y en dos casos de Hipoplasia. En los demás casos existía un síndrome broncorreico desde la infancia, poco marcado en tres casos y más intenso en los cuatro restantes. Hemoptisis poco graves se habían presentado en cinco casos y tres sufrían disnea de esfuerzo moderada.

Todo ello está de acuerdo con lo expresado por la mayoría de autores. En general, cuando afectan el lado izquierdo suelen ser mejor toleradas que cuando afectan el lado derecho. El desarrollo físico-síquico de estos enfermos se halla a veces retardado, tal como ocurría en dos de nuestros casos.

La exploración física del tórax permite apreciar una conformación exterior muchas veces normal, un síndrome de condensación hemitorácica análogo al que se encuentra en la atelectasia pulmonar y, a veces, la auscultación de la punta cardíaca en el hueco axilar o en la espalda, por el desplazamiento del corazón hacia el lado aplásico y hacia atrás.

La exploración endoscópica es interesante en estos enfermos, permitiendo apreciar:

— en los casos de aplasia (o agenesia) la anormalidad de disposición de la carina traqueal (su ausencia en los casos extremos y, naturalmente, en los casos de agenesia) y del bronquio principal anómalo;

— una mucosa bronquial anormal, de espesor reducido, con alteraciones de los cartílagos anulares y con los pliegues longitudinales dispuestos irregularmente.

Este examen es importante porque, a veces, es el dato de más valor en el diagnóstico diferencial con el fibrotórax adquirido o atelectasias pulmonares

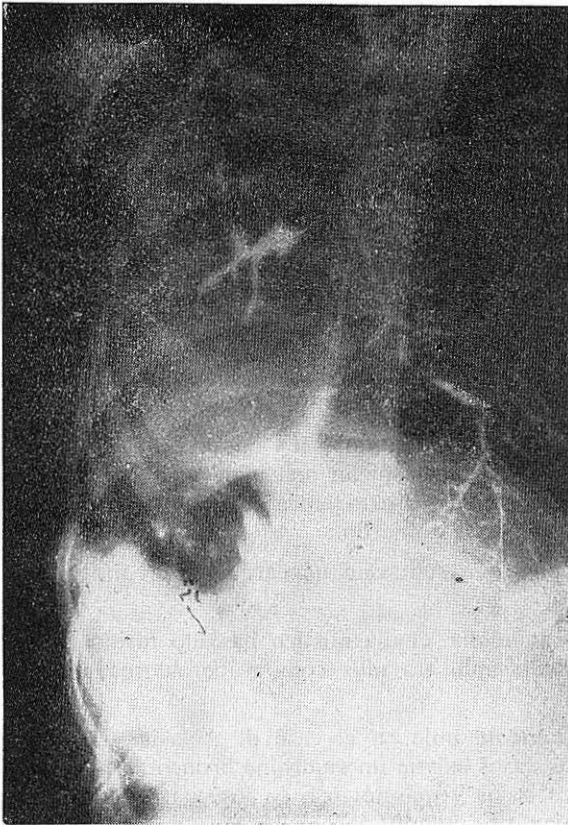


Fig. 39.—Pulmón poliquistico: falsa imagen de hipoplasia. Enfermo operado, pieza anatómica correspondiente a la figura 14.

secundarias a procesos variados, de los cuales el que se acompaña de un cuadro radiológico y clínico más parecido es la rotura bronquial completa.

Otras veces esta exploración endoscópica es interesante, al permitir descubrir la existencia de fístulas traqueoesofágicas.

Al examen radiológico se observa un hemitórax opaco, análogo al del pulmón atelectásico, con gran desplazamiento cardíaco y mediastínico, desviación traqueal y, a veces, pinzamiento costal y ascensión diafragmática. En algunos casos puede apreciarse una claridad superior, interna, debida a la hernia mediastínica del pulmón sano aumentado de tamaño. En la proyección oblicua, o de perfil, se aprecia que la opacidad es posterior, dejando el mediastino an-



terior claro; hecho de valor para el diagnóstico diferencial con ciertos procesos adquiridos.

La broncografía, por su parte, demuestra:

— en el caso de la aplasia, un esbozo de bronquio principal, en general más delgado de lo normal, terminándose en pico de flauta, en dedo de guante o en forma de maza.

— en el caso de la hipoplasia, el bronquio principal, de calibre y morfología variable, da lugar a una serie de mamelones, en número variable, a veces con esbozo de sistematización lobar, pero sin sistematización segmentaria, de ca-

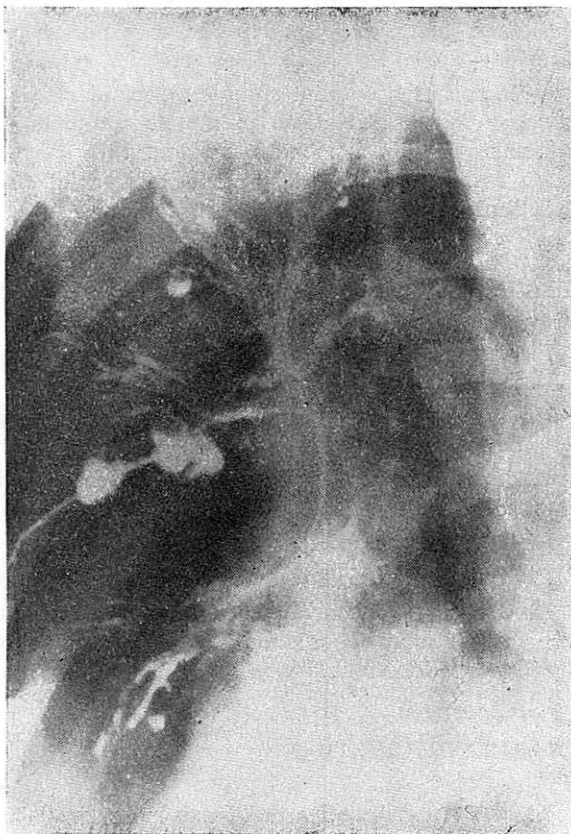


Fig. 40. — Bronquiectasias saculares quísticas.

rácter claramente monstruoso y que se terminan en grandes fondos de saco, a veces groseramente quísticos, generalmente apelonados unos junto a otros.

— en el caso de agenesia, la tráquea se continua con el bronquio principal del lado normal, sin que se observe ni el más mínimo esbozo del bronquio principal correspondiente al pulmón agenésico.

La angiografía, finalmente, demuestra el desplazamiento cardíaco hacia el lado afecto y hacia atrás, con rotación horaria y falta de opacificación de la arteria pulmonar correspondiente, mientras que la otra suele estar hipertrofiada y, a veces, con anomalías en su ramificación.

Con cierta frecuencia, la angiografía permite descubrir la existencia de malformaciones cardíacas asociadas. A veces permite también poner de manifiesto

la existencia en el lado afecto de formaciones venosas pulmonares claramente monstruosas (MERLIER).

Es, naturalmente, interesante estudiar en estos enfermos la existencia de malformaciones asociadas extrapulmonares, las más frecuentes de las cuales suelen ser:

- anomalías de la columna vertebral, presentes en siete de nuestros casos;
- hernias diafragmáticas;
- anomalías cardíacas y renales.

El diagnóstico diferencial de estas grandes malformaciones debe hacerse con:

— procesos parenquimatosos y pleurales infectivos capaces de dar lugar a fibrotórax, pleuropatías, etc., que se expresan radiológicamente de un modo parecido;

— la rotura bronquial completa secundaria a un traumatismo torácico, que da lugar a una atelectasia pulmonar completa con un cuadro radiológico en todo análogo al de estas malformaciones.

En ambos casos, el diagnóstico diferencial debe basarse en una buena historia clínica y en el examen broncoscópico.

#### APLASIA-HIPOPLASIA LOBAR

Es una malformación menos frecuente, cuatro en nuestra estadística, afectando por igual los dos sexos y los dos lados.

En los cuatro casos, el lóbulo aplásico o hipoplásico coincidía con el resto del pulmón poliquístico.

Había broncorrea importante en dos casos y ligera en uno, con hemoptisis en un solo caso.

En dos casos había escoliosis.

El aspecto radiológico suele ser el de una atelectasia lobar.

El examen broncográfico, en nuestros casos, demostró un lóbulo poliquístico y unos mamelones monstruosos, terminándose en fondo de saco correspondientes al lóbulo aplásico.

#### PULMON POLIQUISTICO

En nuestra estadística de 25 casos se aprecia una incidencia parecida en los dos lados y en los dos sexos.

La totalidad de los casos presentaban un síndrome supurativo, leve en ocho de ellos, pero muy importante, con halitosis e hipocratismo digital en los restantes. En 10 casos esta broncorrea estaba presente desde la infancia.

En once casos había antecedentes de hemoptisis y en nueve había una insuficiencia ventilatoria importante, causa de cor pulmonale grave.

Existían anomalías de la columna vertebral en 18 casos, más de la mitad.

El examen radiológico permite distinguir dos tipos de pulmón poliquístico:

— con tórax opaco (cinco de nuestros casos), que suele acompañarse de desplazamiento mediastínico y retracción costal, de modo parecido a lo que ocurre con las aplasias e hipoplasias pulmonares, aunque menos marcado.

— con tórax claro (20 de nuestros casos), sin desplazamiento mediastínico.

# TERAPIA LIADE EN BRONCONEUMOLOGIA

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

LIADE  
Laboratorios Farmacéuticos, S. A.

Tanto en un caso como en otro, la radiografía simple ya permite a veces la sospecha diagnóstica, por la visualización de múltiples cavidades quísticas, especialmente en las bases.

La tomografía suele permitir una visualización más precisa y más perfecta de múltiples formaciones cavitarias, ocupando todo el pulmón.

La broncografía permite la opacificación de las cavidades quísticas, con la clásica imagen en nidos de paloma; el tamaño de estos quistes es variable según los casos y, a menudo, varía en un mismo enfermo en distintos lóbulos; en general, son de un tamaño comprendido entre un guisante y una nuez. Es importante señalar que, a diferencia de lo que hemos señalado para la hipoplasia pulmonar, aquí existe una sistematización segmentaria normal.

En este tipo de malformación el examen broncoscópico es menos importante, poniendo de manifiesto, únicamente, la existencia de una supuración importante procedentes de todos los territorios del pulmón enfermo.

### LOBULO POLIQUÍSTICO

Sus características clínicas son parecidas a las del pulmón poliquístico.

Nuestra estadística se compone de 20 casos, siete hombres y trece mujeres. En cuatro casos la malformación era bilateral, afectando ambos lóbulos inferiores. Había ocho casos derechos, cuatro superiores y cuatro en lóbulos medio e inferior; y ocho casos izquierdos, dos superiores y seis inferiores.

Sólo en un caso no existía síndrome supurativo. En nueve había el antecedente de hemoptisis y uno presentaba disnea ligera.

La anomalía vertebral existía en seis casos.

El examen broncográfico, principalmente, permite el diagnóstico exacto al localizar la malformación quística en un lóbulo, en una porción de lóbulo o en varios lóbulos.

El diagnóstico de pulmón y lóbulo poliquístico no suele presentar grandes dificultades si se cuenta con un examen broncográfico correctamente realizado.

### BRONQUIECTASIAS

El cuadro clínico de las bronquiectasias es bien conocido. En nuestra estadística de 36 casos había un síndrome supurativo muy importante en 26 con halitosis e hipocratismo digital, y moderado en seis. Había antecedentes hemoptoicos en 17 y alteraciones ventilatorias en cinco. También en cinco casos había anomalías vertebrales.

En cuanto al sexo, en nuestra estadística hay una predominancia del sexo femenino, 22 mujeres por 14 hombres. Igual predominancia se aprecia por el lado izquierdo, 14 casos; por siete casos del lado derecho y 15 bilaterales.

Es bien sabido que en las bronquiectasias la imagen radiológica simple es poco demostrativa, así como el examen endoscópico, útil sólo para la localización de la anomalía cuando ésta se acompaña de un síndrome supurativo o hemoptoico.

El diagnóstico nos lo da con precisión el examen broncográfico, que permite localizar con precisión la anomalía y conocer su morfología: cilíndrica, sacular, quística, etc. Gracias a este examen broncográfico, el diagnóstico de bronquiectasias no presenta grandes problemas.

El problema radica, pero, en determinar con certeza el carácter congénito o adquirido de estas bronquiectasias, problema que, hemos de reconocer, ni la historia clínica, ni las exploraciones más minuciosas, ni el examen histopatológico son, muchas veces, capaces de resolver. Abogan en favor del carácter congénito:

- la precocidad de la sintomatología;
- la ausencia de una etiología adquirida, estenosis, etc.;
- la localización en el lóbulo superior;
- la morfología sacular o quística, uniforme;
- la disposición en racimo de las bronquiectasias; y
- la asociación con otras malformaciones.

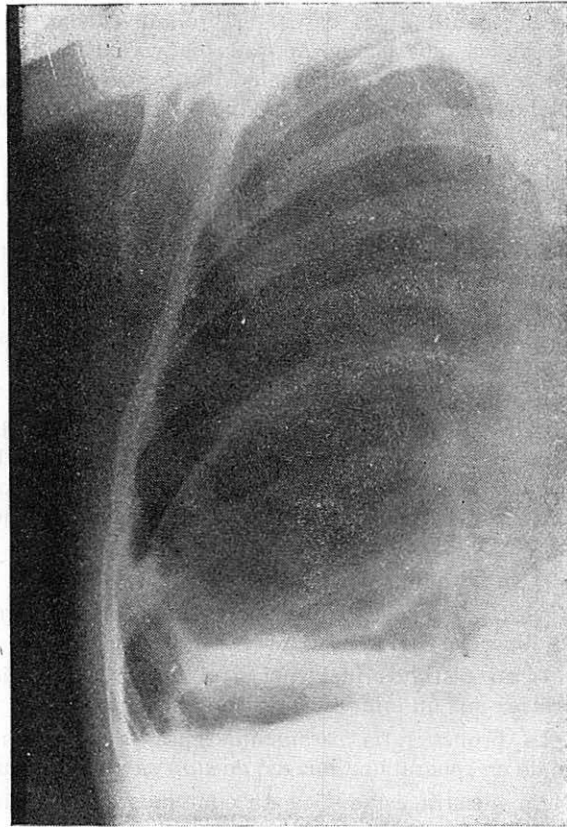


Fig. 41.—Quiste broncogénico base derecha.

Sin embargo, todos estos datos no son de carácter absoluto ni mucho menos; la asociación de varios de ellos puede inclinarnos con más o menos fundamento a calificar las bronquiectasias de congénitas o adquiridas.

Incluso en el clásico Síndrome de KARTAGENER: sinusitis, situs inversus y bronquiectasias, del que contamos un sólo caso en nuestra estadística, y en el que el carácter hereditario recesivo parece bien demostrado, algunos autores han afirmado que las bronquiectasias en él existentes serían a veces de origen claramente adquirido (TAIANA). Por otra parte, debe señalarse que en el Sínd

drome de KARTAGENER las bronquiectasias son generalmente cilíndricas (CONWAY).

De todas formas, si la frecuencia de bronquiectasias en la población general es de 0,3-0,5 por 100, en los situs inversus es de 12-25 por 100.

Al lado del Síndrome de KARTAGENER existe el llamado Síndrome de etmoidoantritis y bronquiectasias descrito por MOUNIER-KUHN, frecuentemente también de carácter hereditario recesivo.

En todos los casos de bronquiectasias es interesante buscar la posible existencia de malformaciones asociadas de carácter congénito claro. OLSEN describe en este sentido toda clase de asociaciones malformativas: fisuras palatinas, perforaciones anales, costillas cervicales, etc.

Finalmente, digamos que para dilucidar el carácter congénito o adquirido de las bronquiectasias en los casos dudosos, quizá, en el futuro, el estudio cromosómico menos grosero de lo que es actualmente pueda ser de ayuda en ciertos casos.

En cuanto a los casos de bronquiectasias que hemos incluido en nuestra estadística, nos hemos apoyado en varios de los datos mencionados, y su origen congénito nos ha parecido incuestionable en todos ellos. Los casos dudosos, mucho más numerosos sin duda, han sido dejados fuera de la estadística.

## QUISTES AEREOS

La incidencia de los quistes broncogénicos intrapulmonares no parece presentar ninguna preferencia de lado ni de sexo. En nuestra estadística de 28 casos hay 14 hombres y 14 mujeres. En cuanto a su localización, hay 10 derechos, 12 izquierdos y seis bilaterales; 19 son basales, cinco apicales y cuatro localizados en el campo medio pulmonar.

La sintomatología propia del quiste aéreo es la mayoría de las veces inexistente. Únicamente el «quiste balón» puede dar lugar a un síndrome disnéico, o incluso asfíctico, grave. Su diagnóstico diferencial *in vivo* es muy difícil con el enfisema lobar congénito o incluso con el neumotórax espontáneo. Son signos característicos de este quiste balón que pueden ser útiles para su diagnóstico diferencial:

- la falta de muñón pulmonar hilar;
- la existencia de una banda de tejido pulmonar normal que separa la imagen hiperclara de la base o vértice pulmonar, y que
- en distintas incidencias, el quiste queda siempre separado de la pared torácica por un intersticio de pulmón sano.

La broncografía raramente logra la opacificación de estos quistes balón, dando en general una imagen de *stop* en pico de flauta.

En nuestra estadística no contamos con ningún caso de este tipo de quiste aéreo.

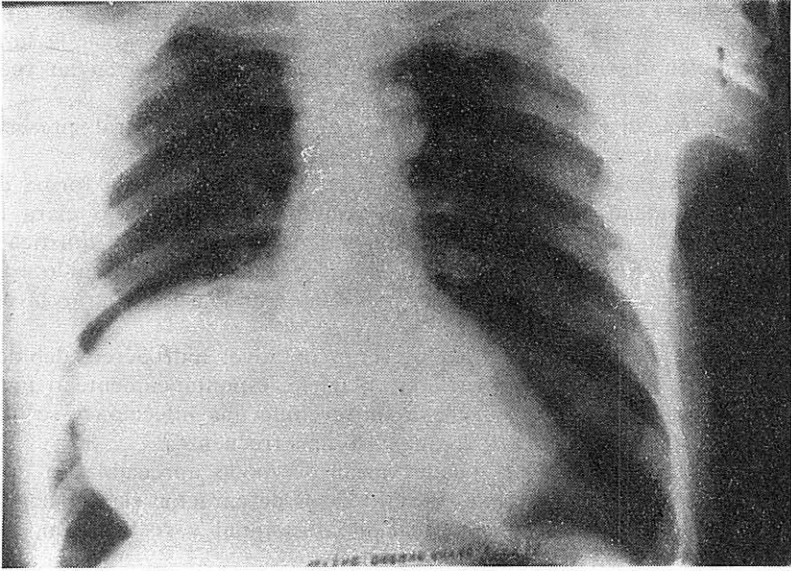
En los restantes casos el quiste aéreo puede permanecer largo tiempo asintomático y ser descubierto ocasionalmente o con motivo de presentar una complicación que puede consistir en:

- infección y establecimiento de una supuración; tal ocurrió en 24 de nuestros 28 casos;
- dar lugar a un neumotórax espontáneo (un caso);
- sufrir una hemorragia intraquistica, acompañada de dolor a veces intenso (un caso);

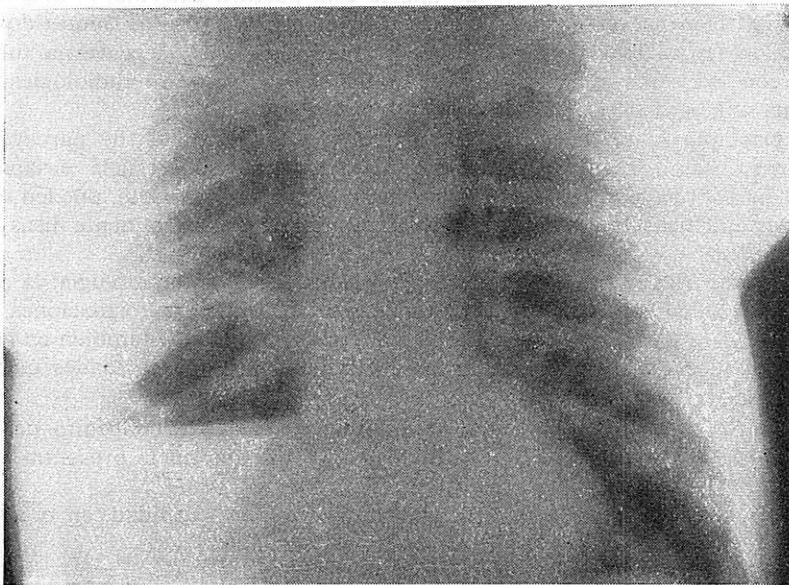


FIGURA 42

Quiste broncogénico base derecha. La figura corresponde al quiste lleno. La figura (B) demuestra al quiste con nivel, después de vómita por su comunicación bronquial.



(A)



(B)

— vaciamiento espontáneo del quiste, dando lugar a una vómica de un líquido más o menos siruposo, a veces flúido seroso, otras espeso cromoso o gelatinoso, otras casi sólido de color marrón verdoso; cuando se ha producido una hemorragia intraquistica el líquido se hace claramente achocolatado (un caso).

Por otra parte, el enfermo puede presentar verdaderas hemoptisis, que pueden proceder ya sea del propio quiste cuando éste comunica con la luz bronquial o también de las frecuentes bronquiectasias existentes en su vecindad. Tal ocurrió en 11 de nuestros casos.

Finalmente pueden existir anomalías de la columna vertebral, presentes en seis de nuestros casos.

El examen radiológico permite la visualización del quiste en forma de una formación redondeada, opaca cuando el contenido es líquido o clara de paredes finas cuando el contenido del quiste es aéreo. La formación quística puede ser única o múltiple y de tamaños muy variados. Cuando el contenido es aéreo, el examen broncográfico realizado con contraste flúido suele lograr la opacificación del quiste.

A menudo la formación quística presenta un nivel hidroaéreo, debido bien a que un quiste lleno se haya vaciado en parte, espontáneamente o mediante punción instrumental, bien a que haya sobrevenido una infección y se haya establecido una colección supurada, lo que es lo más frecuente.

El tamaño de estos quistes puede variar de modo apreciable en el transcurso del tiempo, e incluso se han descrito casos de curación espontánea (LLOID, COOK-BLADES) por cierre de la comunicación bronquial y reabsorción del contenido intraquistico.

A pesar de que a veces el carácter congénito de estas malformaciones es fácil, con mayor frecuencia plantean problemas de diagnóstico diferencial muy difíciles con otros procesos adquiridos. Algunos autores llegan a negar el carácter congénito de todo quiste aéreo. BOYDEN señala que raramente se encuentran en embriones y fetos. Dejando aparte esta postura extrema, el diagnóstico diferencial debe hacerse con tres tipos principales de procesos adquiridos:

A) Con las cavidades residuales de absceso pulmonar, de caverna tuberculosa y con los casos de neoplasia bronquial que se expresan radiológicamente en forma pseudoquistica.

En principio la cavidad quística de carácter congénito es de paredes más uniformes, lisas y regulares; pero este carácter diferencial suele desaparecer cuando ha sobrevenido un proceso supurativo. Y, por otra parte, pueden existir cavidades quísticas de origen adquirido, de paredes perfectamente lisas y redondeadas.

La historia clínica, investigando la precocidad de la sintomatología, la ausencia de antecedentes infectivos y la asociación de otras malformaciones, es a menudo el dato de mayor utilidad práctica. Pero debe tenerse también en cuenta la posibilidad de la no infrecuente tuberculización de estas cavidades quísticas congénitas.

B) Por otra parte, el diagnóstico diferencial de quiste congénito debe hacerse con la vesícula enfisematosa adquirida, lo que aún suele presentar mayores dificultades.

En este aspecto, la broncografía podría ser de cierta utilidad, en el sentido de que se considera que van en favor del quiste congénito:

- la más fácil opacificación de la cavidad;
- la existencia de bronquiectasias, cilíndricas o quísticas, en la vecindad del quiste; y

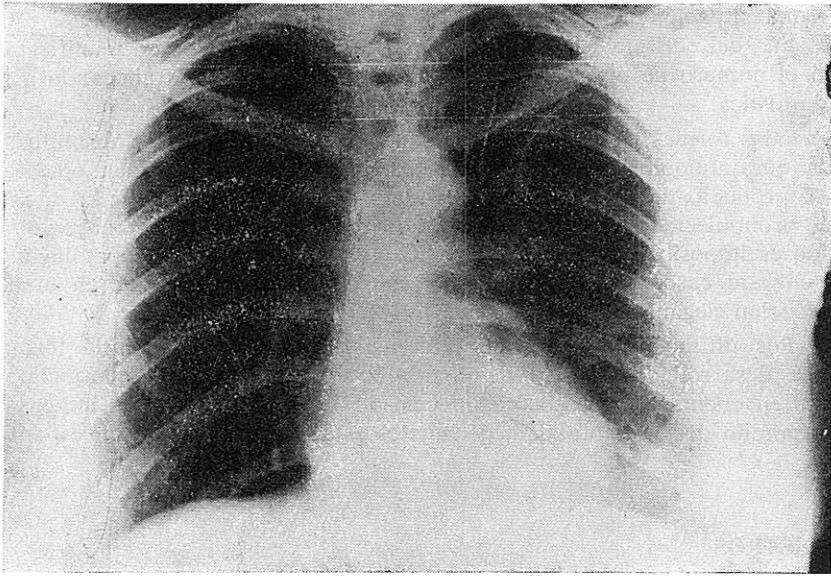


Fig. 43.—Imagen de neumatocele, con comunicación bronquial.

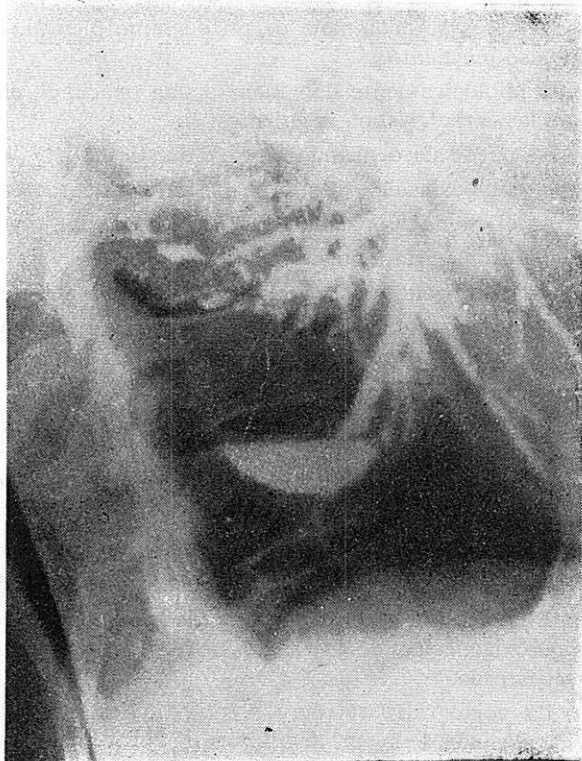


Fig. 44.—Quiste broncogénico base derecha. Bronquiectasias periquísticas.

— una situación más hiliar, menos periférica, del quiste congénito, que de la vesícula del enfisema, lo que teóricamente podría ponerse de manifiesto contando el número de orden de las ramificaciones bronquiales abocando a la cavidad quística.

De todas formas, el valor de estos signos dista mucho de ser absoluto. BRUN señala que, aunque raramente, las vesículas de enfisema pueden opacificarse con el producto de contraste. En realidad, debe reconocerse que, al igual que en las bronquiectasias, muchas veces el diagnóstico del carácter congénito o adquirido es imposible tanto para el clínico como para el anatomopatólogo. También en este caso quizá el estudio cromosómico podrá aportar en el futuro una solución elegante a este problema.

C) Por último, el diagnóstico diferencial debe hacerse con la formación quística desarrollada después de una infección estafilocócica; para ello debe tenerse en cuenta el antecedente infeccioso y el hecho de que la inmensa mayoría, por no decir la totalidad, de quistes estafilocócicos regresan espontáneamente.

## SECUESTROS

Clínicamente pueden permanecer asintomáticos durante largo tiempo. Cuando dejan de serlo, su síntoma característico son las hemoptisis, presentes en nuestros cuatro casos, que pueden ser graves e incluso mortales.

También pueden dar lugar a una broncorrea crónica, presente en uno de nuestros cuatro casos, análoga a la de las bronquiectasias o quistes aéreos.

A veces se acompaña de un derrame pleural, que puede ser serofibrinoso o incluso purulento.

Radiológicamente dan lugar a una opacidad, en general de pequeño tamaño, con las características siguientes:

- puede ser densa, uniforme o quística;
- su localización posterior e inferior es característica;
- el eje de la opacidad es oblicuo hacia abajo y hacia atrás.

La broncografía puede dar lugar:

- a un bronquio segmentario de aspecto rudimentario o ausente;
- a la presencia de todos los bronquios segmentarios, que se encuentran, pero rechazados por la malformación; o
- a la repleción de la zona quística.

La broncoscopia demuestra, como máximo, la existencia de lesiones inflamatorias inespecíficas y, a veces, puede permitir localizar el origen de las hemoptisis, o de la supuración, en el segmento basal posterior.

La angiografía pulmonar puede demostrar:

- la falta de una arteria segmentaria; o
- la existencia de arterias segmentarias anormalmente finas.

El cateterismo pulmonar puede permitir apreciar una hipertensión y una hiperoxigenación de las ramas arteriales pulmonares que se dirigen a la zona secuestrada.

La aortografía retrógrada, por fin, es interesante porque puede lograr la visualización de las arterias anómalas provenientes de la aorta.

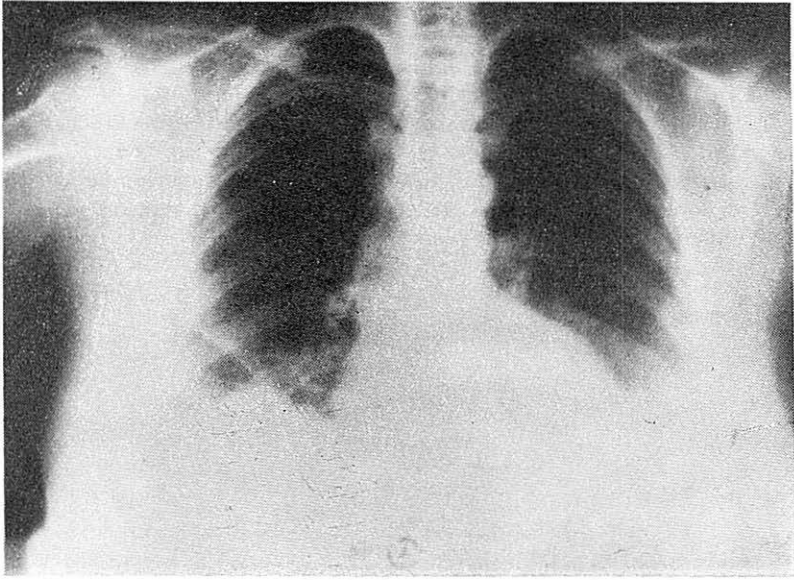


Fig. 45.—Secuestro pulmonar base derecha. Enferma operada, tenía varias arterias anómalas correspondiendo a un tipo PRYCE III. Síndrome hemorrágico-supurativo.

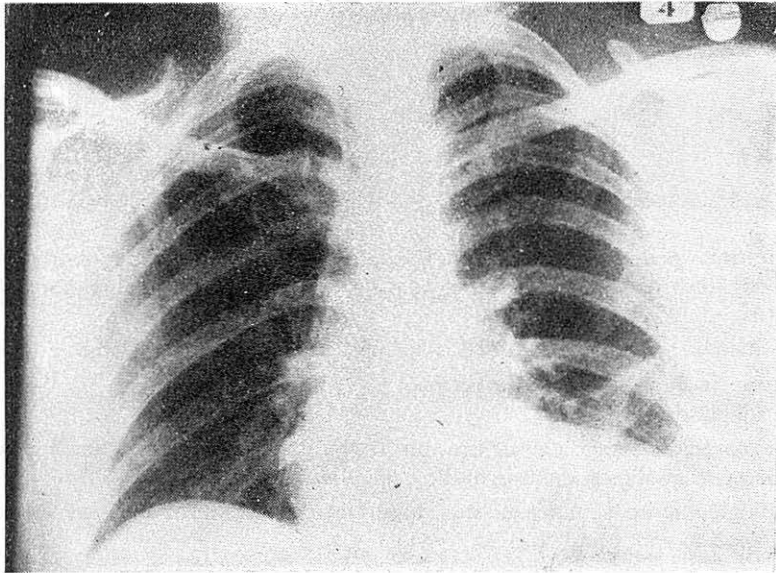


Fig. 46.—Secuestro pulmonar base izquierda. Enfermo operado, tenía una sola arteria anómala, correspondiendo a un tipo PRYCE I, síndrome hemorrágico.



## ENFISEMA LOBAR CONGENITO

Su historia clínica suele ser de inicio muy precoz, en los primeros meses de la vida, frecuentemente en los primeros días o semanas.

Puede presentarse en los dos sexos, pero se ha descrito una frecuencia doble en el sexo masculino (JEWET y ADLER). Según J. S. SALOMÓN, la localización más frecuente sería en el lóbulo medio, luego en el lóbulo superior izquierdo, raramente en el lóbulo superior derecho, como en el caso de nuestra estadística, y excepcionalmente en los lóbulos inferiores.

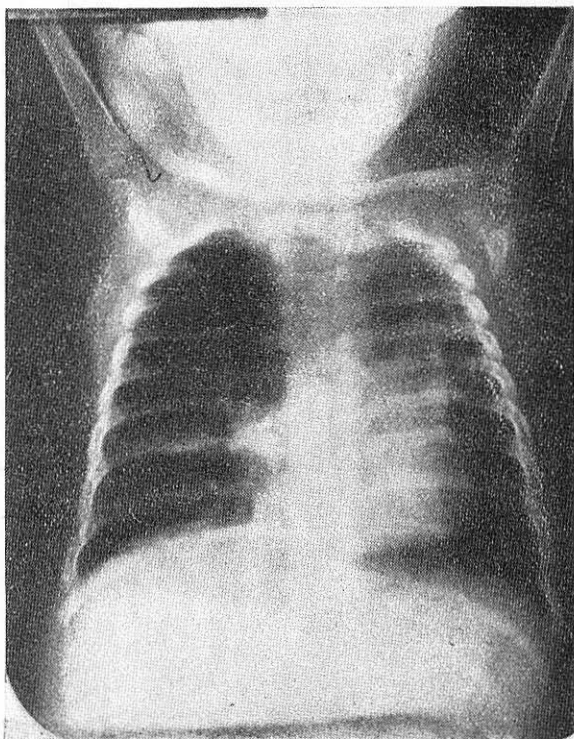


Fig. 47.—Enfisema lobar congénito. Lóbulo superior derecho: lobectomía.

El síntoma principal es la disnea, con polipnea, especialmente espiratoria, que puede ser bruscamente asfíctica o progresiva. Puede ir acompañada de cianosis y tos.

Esta disnea se acompaña de dos hechos negativos importantes:

- ausencia de antecedente infeccioso; y
- ausencia de sibilantes.

La exploración física demuestra un timpanismo importante en el lado de la afección con abolición del murmullo vesicular.

Radiológicamente se aprecia una hiperclaridad bilateral con las características siguientes:

- a veces permite visualizar trama pulmonar en su interior, hecho de gran valor diagnóstico, pero de difícil apreciación;
- suele ser de límites más o menos borrosos;



- desplazamiento del mediastino hacia el lado sano, que suele disminuir durante la inspiración;
- no se aprecia muñón hiliar;
- a veces da lugar a una verdadera hernia mediastínica; y
- suele apreciarse una zona atelectásica o subatelectásica inferior por compresión.

La broncografía no suele demostrar otra cosa que una gran distorsión del árbol bronquial.

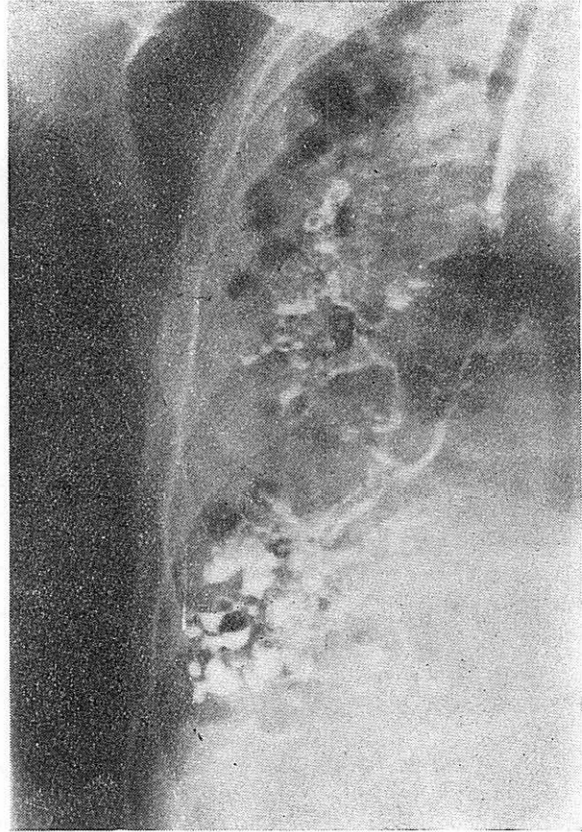


Fig. 48.—Pulmón poliquístico, con megabronquio.

La broncoscopia tiene en estos enfermos un doble interés:

- a veces permite apreciar una flaccidez anormal de las paredes del bronquio lobar (SHAW, HOLLINGER);
- y, sobre todo, permite eliminar la posibilidad de la inhalación de un cuerpo extraño.

El diagnóstico diferencial del enfisema lobar congénito debe hacerse principalmente con:

- el neumotórax espontáneo, por la falta de muñón hiliar;
- el quiste balón, por la existencia de trama broncovascular en el interior de la hiperclaridad;
- un cuerpo extraño, por el antecedente y la broncoscopia;
- y también con la hernia mediastínica, por la papilla baritada.

## PULMON MICROVESICULAR

Se acompaña clínicamente de un síndrome disneico progresivo que aboca al cor pulmonale y al exitus.

## MEGABRONQUIO

Es una afección rara, que suele acompañarse de traqueomegalia y frecuentemente de bronquiectasias o pulmón o lóbulo poliquístico, que son los causantes principales de la sintomatología que presenta el enfermo.

Radiológicamente, cuando coexiste una traqueomegalia, puede apreciarse una hiperclaridad en el lado derecho del mediastino superior.

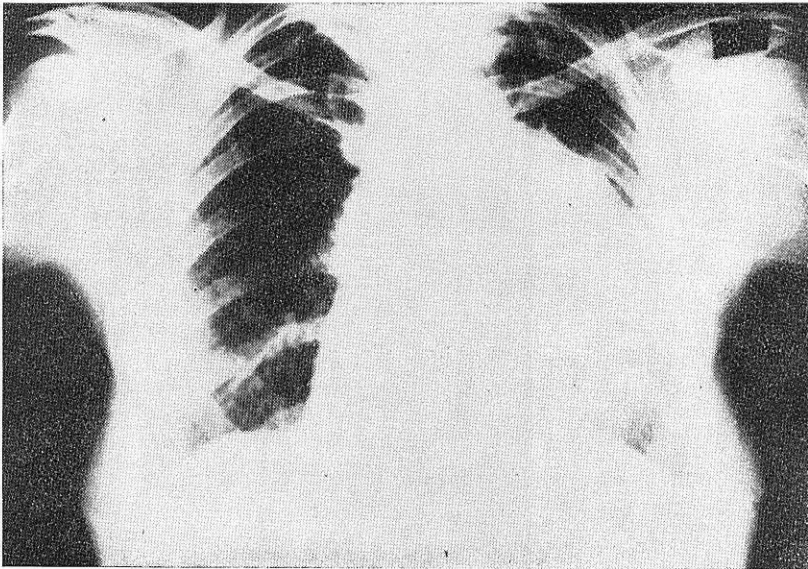


Fig. 49.—Quiste broncogénico de mediastino, sin comunicación bronquial.

La broncografía es el método exploratorio más demostrativo.

La broncoscopia puede mostrar, además del gran aumento de calibre, unas diverticulosis intercartilaginosas repletas de secreción mucopurulenta y anomalías diversas en la disposición de la carina traqueal.

## QUISTE BRONCOGENICO DE MEDIASTINO

Suelen permanecer completamente asintomáticos mientras no produzcan compresión de los órganos mediastínicos, ni establezcan comunicación con el árbol bronquial, en cuyo caso se comportan como un quiste aéreo.

Radiológicamente suelen dar lugar a una tumoración mediastínica, derecha o izquierda, de características benignas, que plantea el problema de diagnóstico diferencial con las demás tumoraciones del mediastino anterior.

# TERAPIA LIADE EN BRONCONEUMOLOGIA

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

LIADE  
Laboratorios Farmacéuticos, S. A.

## ANOMALIAS DE LA RAMIFICACION BRONQUIAL

De entre ellas la más conocida es el

*Bronquio traqueal*, naciendo la mayoría de las veces de la pared lateral derecha de la tráquea en su porción inferior, bien observable broncoscópicamente.

Este bronquio traqueal puede representar:

- una rama segmentaria lobar superior desplazada;
- todo el bronquio lobar superior desplazado;

en cuyos casos no se acompaña de ninguna sintomatología especial; o bien

— un verdadero bronquio supernumerario, lo que es mucho más raro, que va a ventilar un pequeño lóbulo supernumerario, termina en un fondo de saco o aboca a una cavidad quística. En estos dos últimos casos puede acompañarse de un síndrome supurativo o hemoptoico.

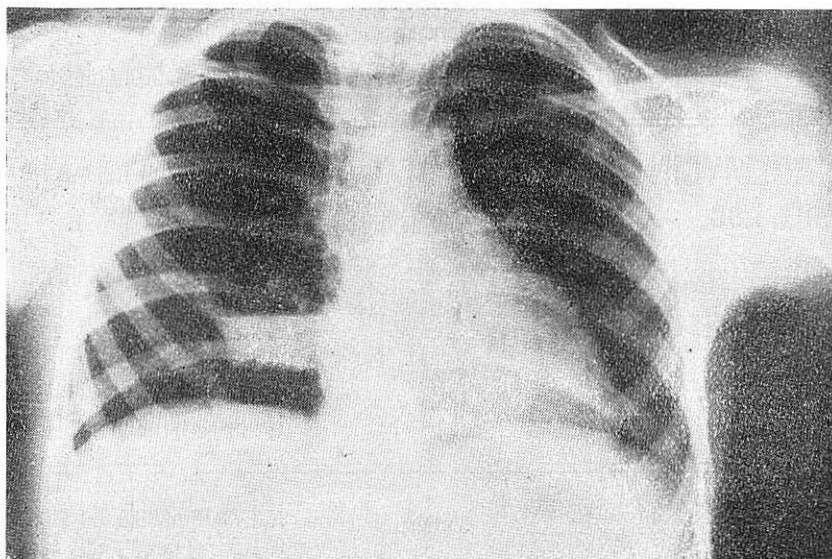


Fig. 50.—Quiste broncogénico de mediastino, con comunicación bronquial.

La broncografía permite diferenciar perfectamente estas distintas variedades de bronquio traqueal.

Otros tipos de anomalías de la distribución bronquial, que se apartan de la normalidad, son muy variables y la mayoría no pueden considerarse casi como malformaciones, sino tan sólo como variantes sin trascendencia.

Merece, pero, una mención especial el llamado

*Pulmón en espejo*, caracterizado por la disposición simétrica de los dos árboles bronquiales, con la existencia de dos lóbulos en cada pulmón que se acompaña de una doble anomalía vascular: drenaje anómalo de las venas pulmonares en la vena cava inferior o en el sistema azygos y una irrigación dependiente de la aorta de los segmentos internos de la pirámide basal.

Clínicamente este cuadro puede ser asintomático o dar lugar a tos, disnea y cianosis (por la anomalía vascular), síntomas que desaparecen después de la exéresis lobar inferior o la corrección del drenaje venoso anómalo.

## MUCOVISCIDOSIS

Nuestra experiencia de esta enfermedad es reducida; sólo un caso en nuestra estadística. Ello no creemos sea debido a su rareza, sino a que no hemos investigado su presencia en nuestros enfermos con los métodos adecuados.

Su carácter de enfermedad hereditaria de carácter recesivo y su cuadro clínico, en el que se asocian síntomas gastrointestinales y síntomas de bronquitis crónica, es bien conocido.

Aquí sólo quisiéramos señalar unos cuantos puntos que nos parecen de interés:

a) La susceptibilidad especial de estos enfermos a las infecciones estafilocócicas.

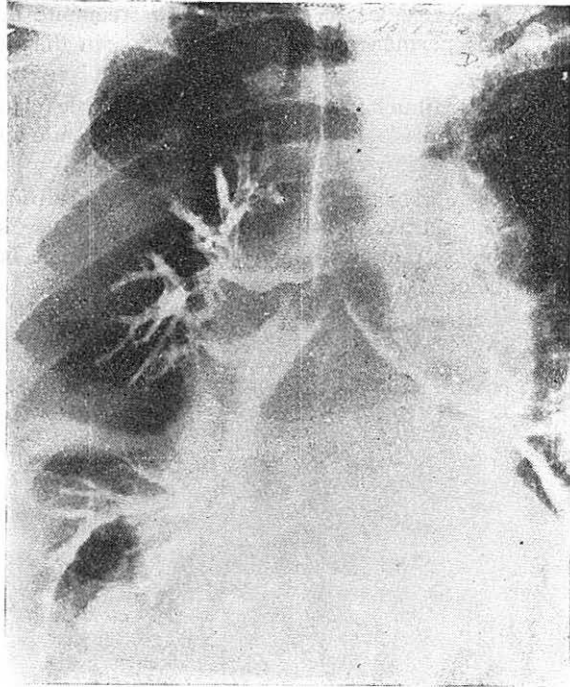


Fig. 51.—Bronquio traqueal, correspondiente a todo el lóbulo superior derecho, hallado en un paciente afecto de carcinoma bronquial.

b) La frecuente poca importancia o incluso total inexistencia de la sintomatología gastrointestinal.

c) La broncografía, especialmente en los adultos, da más frecuentemente signos de bronquitis crónica que de bronquiectasias.

d) Se ha discutido mucho a partir de qué dintel el porcentaje de eliminación de cloruros por el sudor era característico. Las cifras útiles parecen ser:

— a partir de 50 mEq/l. en los niños;

— a partir de 100 mEq/l. en los adultos, teniendo siempre en cuenta la importante variabilidad de las cifras normales en el adulto.

e) Para ayudar a precisar el diagnóstico de mucoviscidosis en los casos dudosos se han descrito una serie de técnicas, de las cuales parecen interesantes las siguientes:

— La biopsia rectal, que demostraría la existencia de anchos poros llenos de moco (PARKINS y colaboradores).

— La administración de desoxicorticosterona o una dieta pobre en sal disminuye de modo importante la excreción de cloruros por el sudor en el sujeto normal. Esta disminución no se produciría en el enfermo afecto de mucoviscidosis (SANT'AGNESE).

— El estudio de la relación entre la superficie corporal y el diámetro torácico en una gráfica, permite apreciar que los enfermos afectados de mucoviscidosis se sitúan en una zona propia (S. J. STAMM).

Para terminar esta exposición, forzosamente incompleta, de la clínica y exploración de las broncopatías congénitas, quisiéramos recalcar tres puntos:

1.º Que si su diagnóstico es a veces fácil, otras exige métodos exploratorios especializados, la práctica más frecuente de los cuales evitaría que estos enfermos permanecieran tanto tiempo sin diagnóstico o con diagnósticos erróneos.

2.º Que muchas veces es aún imposible el diagnóstico del carácter congénito o adquirido de ciertas afecciones, siendo ello especialmente cierto en las bronquiectasias y en los quistes aéreos.

3.º Que existen malformaciones límites, difíciles de clasificar en uno u otro tipo. Tal ocurre con ciertas anomalías que se sitúan entre la hipoplasia y el poliquístico, por una parte, y con otras que lo hacen entre el poliquístico y las bronquiectasias, por otra.