

PARTE III

ESTUDIO DE LA FUNCION RESPIRATORIA

Por el Dr. Raimundo Cornudella Mir

(Jefe del Departamento de Fisiopatología Respiratoria)

Nos parece oportuno abordar de entrada una cuestión que creemos fundamental. Durante años se ha pretendido integrar la fisiopatología a la neumología clínica en un intento de ajustar los trastornos funcionales a las diferentes entidades nosológicas. Ello no ha conducido a resultados positivos evidentes; en efecto, no existe una alteración fisiopatológica específica para cada una de las enfermedades del aparato respiratorio. El trastorno funcional está menos ligado a la naturaleza misma de la afección que a la lesión o lesiones que ella haya podido determinar en cada caso en las estructuras que componen el sistema bronco-pleuro-pulmonar. En otras palabras, la fisiopatología respiratoria trabaja a partir de síndromes funcionales que en general no son superponibles a las entidades clínicas nosológicas. En las malformaciones broncopulmonares, como en la totalidad de la patología respiratoria, la alteración funcional no dependerá tanto de la etiología del proceso patológico como de las estructuras anatomo-funcionales que estén afectadas en cada caso concreto.

Si tenemos en cuenta por un lado la variedad de tipos de disgenesia, la posibilidad de que se asocien en un mismo paciente alteraciones correspondientes a estadios diversos del desarrollo embriológico, la diversidad de estructuras bronco-pulmonares que se afectan o intervienen en cada caso, la variable extensión que puede alcanzar el proceso malformativo, la frecuencia con que a los factores de orden congénito se asocian otros adquiridos pero secundarios a la malformación, como por ejemplo la supuración bronquial, y por otro lado la complejidad de mecanismos que entran en juego para asegurar la función respiratoria pulmonar, mecanismos que están afectados en diverso grado o en mayor o menor número de un caso a otro por la malformación y por los factores de orden adquirido que pueden ser su cortejo, ya sospecharemos la imposibilidad de adscribir a cada tipo de malformación un determinado trastorno de la función pulmonar. Tengamos en cuenta por último que los efectos lesivos de una broncorrea circunscrita a un territorio disgenético pueden rebasar el ámbito de la malformación y comprometer la función de todo el sistema bronco-pulmonar, de manera análoga a lo que ha sido puesto de manifiesto en las broncopatías crónicas.

MATERIAL Y METODO

Nuestro estudio comprende trece casos de malformación congénita bronco-pulmonar, cinco varones (V) y ocho hembras (H), de edad comprendida entre los quince y los cincuenta y tres años. Seis de nuestros casos fueron diagnosticados de hipoplasia pulmonar, tres veces de forma pura y tres veces de forma

poliquística. Cuatro observaciones han sido catalogadas como pulmón poliquístico. Los tres pacientes restantes sufrían una forma localizada, lobar, de malformación de tipo quístico. La mayor parte de veces la disgenesia radica en el pulmón izquierdo (once casos contra dos en los que la malformación asienta en el pulmón derecho) (Cuadro núm. 1).

N.º	Sexo	Edad	Talla	DIAGNOSTICO
1	H	15	1,53	hipoplasia pulmonar izquierda
2	H	33	1,52	hipoplasia pulmonar izquierda
3	H	31	1,41	hipoplasia pulmonar izquierda
4	H	53	1,54	hipoplasia izquierda poliquística
5	V	52	1,64	hipoplasia izquierda poliquística
6	H	48	1,43	hipoplasia izquierda poliquística
7	H	21	1,65	pulmón poliquístico derecho
8	H	37	1,53	pulmón poliquístico izquierdo
9	V	23	1,62	pulmón poliquístico derecho
10	V	34		pulmón poliquístico izquierdo
11	H	23	1,55	lóbulo superior izquierdo poliquístico quistes aéreos aislados lóbulo inferior izquierdo
12	V	39	1,65	lóbulo inferior izquierdo poliquístico
13	V	50	1,55	quistes aéreos lóbulo inferior izquierdo

Cuadro n.º 1

La exploración funcional pulmonar consiste en un conjunto de métodos que permiten el análisis y la medida, tanto en el sujeto sano como en el enfermo, de la función respiratoria del pulmón y, por tanto, procura a los neumólogos los medios precisos para estudiar las afecciones pulmonares bajo el ángulo fisiopatológico. La variedad de factores que entran en juego para asegurar la hematosis condiciona el que los métodos de examen sean múltiples.

El tipo y número de exámenes realizados ha sido el siguiente:

A) Examen de la función ventilatoria:

1. Espirografía 12 casos
2. Tests broncodinámicos de provocación:
 - prueba broncoconstrictora a la acetilcolina 8 casos
 - prueba broncodilatadora a la aleudrina 1 caso

B) Gasometría arterial:

- Saturación oxihemoglobínica 6 casos
- CO₂ total (plasma) 3 casos
- Presión parcial de CO₂ 3 casos
- pH (sangre total) 3 casos

De siete observaciones poseemos información angioneumográfica y/o operatoria sobre el sistema arterial pulmonar.

La pauta metodológica empleada es:

A) Examen de la función ventilatoria.

1. Epirografía: registro de la Capacidad Vital (CV) y del Volumen espiratorio máximo en un segundo (VEMS) y cálculo de la relación (VEMS/CV) 100.

Hemos utilizado el espirógrafo de circuito cerrado no ventilado de Cara. Con el enfermo sentado, el registro de cada parámetro ha sido repetido varias veces y se ha escogido el mejor para el cálculo, previa crítica de su morfología y de su valor. Los resultados obtenidos se dan sin corrección y se comparan a los valores teóricos propuestos por BALDWIN y COURNAND (aumentados en un 10 por 100 en razón de la postura adoptada).

2. Pruebas broncodinámicas de provocación:

— test broncoconstrictor: registro inmediato del VEMS después de un aerosol de acetilcolina (ac) al 1/100 durante tres minutos.

— test broncodilatador: registro del VEMS diferido quince minutos después de un aerosol de aleudrina (al) al 0,5 por 100 durante cinco minutos.

Consideramos la prueba como positiva cuando el valor del VEMS varía en más de un 10 por 100 en relación al valor registrado antes de la nebulización.

En todos los casos el examen ha sido completado con una radioscopia dinámica cuyo fundamento es el siguiente: si se hace respirar a una persona detrás de la pantalla fluoroscópica se aprecia alternativamente, durante el ciclo ventilatorio, el agrandamiento y aclaramiento simultáneos inspiratorios de la imagen torácica y después su disminución y oscurecimiento espiratorios. Observando las variaciones de luminosidad de la imagen y del perímetro de la caja torácica se podrá tener una noción, para un enfermo dado, del tipo de trastorno ventilatorio y de la localización de las regiones pulmonares que presentan un déficit ventilatorio y será posible valorar aproximadamente su importancia.

B) Gasometría arterial.

Determinación de la saturación oxihemoglobínica (SaO_2), con el hemorreflector de BRINKMAN, en reposo y, eventualmente, después de un esfuerzo de pedaleo de cuarenta watts durante cuatro minutos en el cicloergómetro de Fleisch y después de una hiperoxigenación durante diez minutos; del CO_2 del plasma, con el aparato manométrico de Van Slyke, y del pH en sangre total, con una unidad microelectrónica Astrup acoplada a un pHímetro Radiometer tipo IV, en reposo, y cálculo de la presión parcial de anhídrido carbónico (PaCO_2) por medio de la fórmula deducida de la ecuación de HENDERSON-HASSELBACH.

La técnica utilizada por nosotros es la siguiente: en una habitación tranquila y de temperatura comfortable, el paciente guarda reposo durante quince minutos echado en la cama en la que se realizará la punción. Previa anestesia local, se coloca un trócar de Cournand en la arteria humeral, por encima de la flexura del codo, y se dejan transcurrir quince minutos más antes de practicar la extracción de reposo, a fin de lograr una estabilización de las condiciones respiratorias. Una vez obtenida la primera muestra de sangre, el paciente, sin abandonar el decúbito, es conectado al ergómetro con el que realiza la prueba de esfuerzo. Acabada esta, se obtiene una nueva muestra de sangre. Acto seguido el paciente respira una atmósfera enriquecida en O_2 durante diez minutos al fin de los cuales se extrae una última muestra de sangre.

RESULTADOS

Detallamos en el Cuadro núm. II los resultados de los exámenes realizados.

En lo que a la *función ventilatoria* se refiere, el espirograma ha puesto de manifiesto en nuestras observaciones bien una función normal (caso núm. 11) o subnormal (caso núm. 8) (16,6 por 100 de los casos), bien la existencia de un trastorno restrictivo puro (casos núms. 1, 3, 6 y 13) (33,3 por 100 de las observaciones), bien de una alteración obstructiva pura (caso núm. 9) o bien un trastorno ventilatorio de tipo mixto con predominio del componente obstructivo (casos núms. 2, 4, 5, 7 y 12) (50 por 100 de los casos).

Hagamos constar que la catalogación de la observación núm. 3 entre los trastornos restrictivos es controvertible. Ante una amputación tan importante de la CV y del VEMS, el hecho de la integridad de la relación (VEMS/CV) 100 no tiene un valor absoluto. Sin embargo, hemos optado por incluirla en este grupo porque la ausencia de signos de «trapping» o atrapamiento aéreo en el espirograma y el aspecto morfológico del registro de la Ventilación Máxima minuto no evocaban la presencia de alteraciones de la permeabilidad bronquial.

Consideramos no significativo el resultado de los tests de provocación.

En cuanto a la gasometría arterial, cinco de nuestros casos tienen una saturación oxihemoglobínica normal en reposo y una vez la SaO₂ es subnormal; al esfuerzo se observa una sola desaturación franca; en la prueba de hiper-oxigenación todos los pacientes resaturan hasta límites submáximos.

Dos veces la presión parcial arterial de CO₂ está comprendida dentro de los límites de la normalidad y una sola vez (en el mismo enfermo que desaturó el esfuerzo) se observa una hipercapnia con aumento del CO₂ total y pH normal (acidosis respiratoria compensada).

DISCUSION

En lo que a la *función ventilatoria* se refiere, en los casos en que el espirograma no revela ninguna alteración, la integridad de la función puede atribuirse bien a que la malformación sea tan limitada que el trastorno funcional por ella determinado haya podido ser compensado en su totalidad por el parénquima sano circunvecino, bien a que, como en nuestras observaciones números 8 y 11, la permeabilidad bronquial del territorio malformado sea perfecta tanto en el aspecto anatómico como por la ausencia de una supuración bronquial sobreañadida capaz de determinar un trastorno ventilatorio. Es decir, la función ventilatoria puede ser normal en las bronconeumopatías congénitas que interesan una parte muy limitada del sistema bronco-pulmonar o en ciertas malformaciones que no se hayan complicado con ningún factor adquirido capaz de determinar un trastorno ventilatorio.

Por lo que hace referencia a los trastornos ventilatorios restrictivos puros (observaciones núms. 1, 3, 6 y 13) la intensidad de la amputación depende de la extensión de la disgenesia aunque, tal como hacen notar algunos autores: MINETTO y GALLI (1959), MONALDI (1959), RESCIGNO (1959), el grado de trastorno restrictivo que correspondería a la amplitud del territorio excluido es compensado parcialmente por el pulmón sano gracias a su hiperdistensión y aumento de rendimiento consecutivo a la puesta en función a régimen normal de sus territorios de reserva. Tal suplencia funcional puede evaluarse entre un 15 y un 30 por ciento.

N.º	CV		VEMS		VEMS	B-D	SaO ₂			CO ₂	PaCO ₂	pH	Arteria Pulmonar
	CV	%	VEMS	%	CV		rep.	40 w	O ₂				
1	1,850	68	1,560	77	84	ac-							
2	1,790	69	0,850	44	48								ausencia relleno
3	1,185	52	0,980	57	82								hipoplásica
4	1,950	70	1,350	64	69	ac-							ausencia relleno Permeable, no pulsátil
5	2,410	62	1,460	50	60								
6	1,675	69	1,280	71	76	ac-	94	88	99	67,6	45,7	7,42	hipoplásica
7	1,640	51	0,905	35	54	al-	93						hipoplásica
8	2,300	83	1,740	76	75	ac-							hipoplásica
9	3,890	90	2,140	62	55	ac+	97	96	97				
10							97,5	96	98	59,3	42	7,39	
11	2,850	100	2,140	94	75	ac-	94						aplásica
12	3,080	68	1,680	48	54	ac+	94	94,5	98	58,5	39,1	7,42	
13	2,500	69	1,930	73	77	ac+							

Cuadro n.º 2

Leyenda.—CV y VEMS expresados en litros.

B-D: tests broncodinámicos.

ac: acetilcolina.

al: aleudrina.

-: negativo.

+: positivo.

rep: reposo.

40 w: 40 watts.

O₂: hiperoxigenación.

MONALDI explica la suplencia funcional de la manera siguiente: al nacimiento, ningún defecto anatómico de la pared torácica acompaña a la malformación bronco-pulmonar. Esto provoca un contraste dinámico que opone a una pared en actividad un pulmón poco o no deformable; ello determina una atracción del mediastino y de la parte media del pulmón opuesto hacia el hemitórax afectado. Las tracciones parietales que no son compensadas por el pulmón malformado o, eventualmente, amortiguadas por un mediastino deformable se ejercerán sobre el pulmón sano, el cual aumentará de dimensiones y de parénquima respirante.

En nuestras otras observaciones el espirograma ha revelado la presencia de un síndrome ventilatorio obstructivo. En los pacientes núms. 2, 7 y 12 ello debe atribuirse al trastorno obstructivo presente en el pulmón contralateral y puesto en evidencia por la radioscopia dinámica, quizás determinado por la broncorrea de larga duración originada en los fondos de saco que constituirían el árbol bronquial disgenético. En las observaciones núms. 4, 5 y 9 la responsabilidad del trastorno ventilatorio obstructivo parece poder atribuirse a alteraciones de la permeabilidad bronquial del territorio malformado. Esta alteración de la permeabilidad bronquial respondería a causas puramente anatómicas propias de la malformación o a su asociación con una broncorrea; no puede excluirse que la supuración bronquial sea en algún caso la única responsable del trastorno ventilatorio. Es imposible, por falta de datos pertinentes, prejuzgar la intervención de trastornos de la mecánica ventilatoria, aunque parecen muy probables.

En cuanto a la *gasometría arterial*, MONALDI y RESCIGNO señalan en ciertos casos la presencia de una desaturación oxihemoglobínica, que traduciría alteraciones en la relación ventilación/perfusión debidas a la existencia de un grado variable de circulación pulmonar en territorios no ventilados: el grado de desaturación dependería de la importancia del shunt. En ninguno de los seis casos que pudimos estudiar gasométricamente se comprobó esta baja en la saturación arterial de oxígeno: cinco veces la SaO_2 fue normal en reposo (observaciones números 6, 9, 10, 11 y 12) y una vez fue subnormal (observación número 7). Nuestros hallazgos abogan en favor de la ausencia de circulación pulmonar, ya sea de causa anatómica funcional, en los territorios malformados. Más adelante volveremos a insistir sobre este punto.

De los tres casos en que la determinación de la SaO_2 se completó con un estudio de la capnia (observaciones números 6, 10 y 12), dos veces ésta fue normal y un solo enfermo (caso número 6) presentó una hipercapnia y una acidosis respiratoria compensada; precisamente este paciente fue el único que desaturó al esfuerzo. La resaturación obtenida en la prueba de hiperoxigenación permite excluir en este caso un cortocircuito vascular como causa determinante de la caída de la SaO_2 al esfuerzo. Creemos que esta observación puede catalogarse como una insuficiencia respiratoria global por hipoventilación alveolar del pulmón supuesto sano.

Como conclusión a este apartado nos creemos autorizados a escribir que habitualmente la circulación pulmonar está excluida en los territorios en que asienta la malformación.

Esta exclusión puede ser debida a causas anatómicas o funcionales. En efecto, en la observación número 11 el acto quirúrgico permitió evidenciar la ausencia anatómica de arteria pulmonar en el pulmón disgenético. Este caso tiene cierta afinidad con uno publicado por MADOFF, STRIEDER y GAENSLER (1952), en el cual, siendo normales los valores espirográficos, la broncoespirografía reveló la abo-

lición del consumo o toma de oxígeno en un pulmón y la angioneumografía puso de manifiesto en él la ausencia de relleno del árbol arterial pulmonar. En los otros casos (observaciones números 6, 7, 9, 10 y 12) se puede suponer la exclusión funcional de la circulación pulmonar, ya sea por vasoconstricción local debida a la hipoxia regional (reflejo de EULER y LILJESTRAND), ya sea por la puesta en marcha de las anastomosis entre arterias pulmonares y bronquiales y consiguiente desviación de la sangre del sistema de alta presión aórtico hacia el árbol vascular pulmonar. Este último mecanismo, cuya importancia en las bronquiectasias adquiridas puso de manifiesto PARIS (1963), lo consideramos el más plausible: la inversión del sentido de la corriente sanguínea desvía la circulación pulmonar hacia las regiones mejor ventiladas e impide que se establezca un cortocircuito funcional generador de hipoxia. A nuestro juicio, los hallazgos angioneumográficos (ausencia de relleno del árbol vascular pulmonar) y las constataciones operatorias (arteria pulmonar permeable pero no pulsátil) de nuestra observación número 4 constituyen un argumento en favor de este aserto.

A este respecto, CATENA (1959) escribe que existe en el seno de la masa anatómica malformada un cierto desplegamiento del árbol arterial con aspectos que dan testimonio de un estado de hipoplasia marcada. La verificación histológica de frecuentes estrechamientos de la luz vascular, especialmente en las zonas distales de la víscera malformada, y el hallazgo de comunicaciones anormales arterio-venosas pulmonares y entre circulación bronquial y pulmonar permiten pensar que la progresión de la columna sanguínea sufre enlentecimientos notables y que existe una alteración profunda de las modalidades de aporte hemático y de la circulación de retorno.

Lo dicho nos lleva de la mano a afirmar que la ausencia de relleno por el contraste angioneumográfico no permite presuponer en estos casos la ausencia anatómica del sistema arterial pulmonar. La mudéz angioneumográfica se justifica por las alteraciones circulatorias que acabamos de citar.

MONALDI y RESCIGNO también han descrito en algunos casos de disgenesia pulmonar una moderada *hipertensión arterial pulmonar* que el primer autor citado atribuye a la ausencia en el pulmón malformado de ciertos factores, ligados a los movimientos respiratorios, que facilitan la hemodinámica; ausencia que determina que el corazón derecho deba hacer un esfuerzo superior al necesario para el pulmón funcionante a fin de asegurar el transporte del exceso de sangre. En el único caso nuestro en que se practicó un cateterismo derecho (observación número 11), la presión media arterial pulmonar era normal.

RESUMEN Y CONCLUSIONES

Las malformaciones más precoces dentro del desarrollo embriológico, es decir, las agenesias, las aplasias y las hipoplasias, con excepción de las que contienen formaciones poliúísticas, suelen determinar un trastorno ventilatorio de tipo restrictivo puro, menos aparatoso en intensidad del que ocasionaría un proceso adquirido que excluyera funcionalmente todo un pulmón, puesto que, como sea que la evolución ontogénica pulmonar no finaliza hasta el sexto año de la vida, las posibilidades de suplencia funcional son superiores a las de un pulmón adulto.

En cuanto a las malformaciones de tipo quístico, la función ventilatoria puede ser normal porque esté conservada la permeabilidad bronquial o por-

que no exista supuración sobreañadida, o puede existir un trastorno ventilatorio de tipo mixto, restrictivo y obstructivo. Nosotros interpretamos esta eventualidad de la manera siguiente: la obstrucción es debida bien a un enfisema del pulmón contralateral, sin relación con la malformación, bien a la supuración presente en el pulmón malformado que engendra una bronquiolitis difusa y, en consecuencia, un síndrome obstructivo, bien a que las modificaciones anatómicas y topográficas del pulmón disgenético determinen un enlentecimiento de los débitos ventilatorios máximos.

La disgenesia no suele determinar, por sí, alteraciones en las constantes gasométricas en sangre arterial, ni en reposo ni tras un esfuerzo. La ausencia de desaturación tanto en reposo como al esfuerzo aboga en favor de la hipótesis de que habitualmente la circulación pulmonar está excluida en los territorios en que asienta la malformación. Esta exclusión puede ser debida a la ausencia anatómica de arteria pulmonar o bien, cuando ésta existe, a una inversión del sentido de la corriente sanguínea, por la puesta en marcha de las anastomosis entre arterias pulmonares y bronquiales y consiguiente desviación de la sangre del sistema de alta presión aórtico hacia el árbol vascular pulmonar: la inversión del sentido de la corriente sanguínea desvía la circulación pulmonar hacia las regiones mejor ventiladas e impide que se establezca un cortocircuito funcional generador de hipoxia.