

MESA REDONDA SOBRE «FISIOPATOLOGIA DE LAS FIBROSIS INTERSTICIALES DIFUSAS DEL PULMON»

Moderador: DR. R. CORNUDELLA (Departamento de Fisiopatología Respiratoria del Hospital de la Sta. Cruz y S. Pablo, Barcelona).

Participantes: DR. R. GRACIA (Hospital General de Asturias, Oviedo).
DR. J. GUALLAR (Sanatorio «La Magdalena», Castellón de la Plana).

DR. E. LÓPEZ BOTET (Valencia).

DR. J. LÓPEZ MEJÍAS (Sevilla).

DR. J. SASTRE (Fundación Jiménez-Díaz, Madrid).

DOCTOR R. CORNUDELLA.—En el aspecto anatómico y fisiopatológico se trata de una fibrosis esencialmente localizada, al menos en su inicio, en las propias paredes alveolares, es decir, a nivel de la barrera aire-sangre, y es debida a un engrosamiento que acaba transformándolas en una lámina fibrosa avascular que crea dificultades al «transfert» del oxígeno. Desglosamos estas fibrosis de tipo parieto-alveolar, de los otros tipos de fibrosis como son las masivas densas determinadas por atelectasias, organización de exudados intraalveolares o de causa pleurógena y las fibrosis bronquiales obliterantes. Estos dos últimos tipos de fibrosis difieren esencialmente de las fibrosis parietoalveolares intersticiales, a las que nos referiremos de modo exclusivo.

Las fibrosis intersticiales difusas, tal como acabamos de definir las, son fundamentalmente debidas a la acción de agentes externos (irritantes de tipo gaseoso o mineral) o a la evolución de una enfermedad difusa del tejido conjuntivo, ya sea del tipo de las colagenosis, ya sea del tipo de las enfermedades por autoinmunización; un cierto número de estas fibrosis en estadio evolucionado conserva aún el misterio de su etiología (fibrosis X).

El esquema fisiopatológico consiste en una insuficiencia ventilatoria de tipo restrictivo asociada a trastornos del «transfert» gaseoso.

Existe una correlación entre los trastornos funcionales y las alteraciones histológicas de las estructuras del pulmón:

- difusión de las lesiones al conjunto del pulmón;
- los pulmones están disminuidos de volumen, y de ahí la disminución de la CT a expensas de la CV;
- los pulmones son densos, no elásticos: esto se traduce fisiopatológicamente en un aumento de las presiones, que es preciso imponer para obtener aumentos de volumen relativamente mínimos;
- se objetiva una irregularidad en la distribución de las lesiones que originará una irregularidad en las distribuciones aéreas y, por tanto, modificaciones en la relación V'/Q' ;

- existe una reducción de la superficie total del pulmón apta para la hematosis y un engrosamiento de los tabiques junto a una rarefacción vascular y a una rigidez parietal de los vasos. Estos elementos originan el trastorno del «transfert» gaseoso. La parte respectiva de cada uno de ellos es muy variable, según las personas y el estadio evolutivo de la enfermedad.

Actualmente parece bien sabido que es preciso un aumento extremadamente considerable del espesor de la pared para dificultar el «transfert» de O_2 , el cual también depende de una disminución de la superficie de intercambios y, de modo preeminente, de una reducción del lecho vascular: la disminución del lecho vascular juega un papel importante en el determinismo de la desaturación oxihemoglobínica arterial en el curso del aumento del débito cardíaco provocado por un esfuerzo, por disminución del tiempo de contacto aire-sangre consecutivo a la aceleración del flujo capilar.

La exploración funcional pulmonar constituye un elemento importante del diagnóstico por el conjunto de alteraciones fisiopatológicas, la asociación de las cuales es muy característica, si bien ninguna de estas anomalías tomada aisladamente puede considerarse típica de las lesiones anatómicas que hemos esquematizado. Especialmente la desaturación oxihemoglobínica de esfuerzo en normocapnia puede observarse también en los síndromes restrictivos puros, como, por ejemplo, las fibrosis densas muy extensas, en ciertos enfisemas, shunts anatómicos arterio-venosos, ciertas neumoconiosis...

Al comienzo de la evolución, el síndrome funcional no es completo. Puede hallarse muy alterado sólo uno de los elementos: una alcalosis respiratoria compensada, un descenso de la relación DL_{CO} / V'_A o una modificación aislada de la «compliance» pulmonar. Es la interpretación correcta de las anomalías objetivadas en función del contexto radiológico y clínico y el eventual estudio de la evolución de estas perturbaciones, quienes aportarán las bases precisas para el diagnóstico.

Resumimos en el cuadro siguiente las características fisiopatológicas más sobresalientes de las fibrosis pulmonares intersticiales difusas:

- 1.—Trastorno ventilatorio restrictivo:
CV disminuida. VR normal. Relación VEMS/CV normal. V'_{MM} conservada. VR/CT aumentado por disminución de CV.
- 2.—Compliance estática disminuida (elasticidad disminuida).
- 3.— DL_{CO} disminuida. DL_{CO} / V'_A disminuida.
- 4.— PAO_2 aumentada. Gradiente A-a para el O_2 aumentado. Inmodificación del gradiente A-a para el CO_2 .
- 5.—Alcalosis respiratoria compensada en reposo.
Desaturación oxihemoglobínica al esfuerzo en normo o hipocapnia. (La hipoxemia en reposo es más tardía en la evolución de la enfermedad.)
- 6.—Hipertensión pulmonar precapilar fija, que aumenta al esfuerzo.

Doctor R. CORNUDELLA.—Doctor LÓPEZ MEJÍA, ¿podría usted hacernos un bosquejo de los trastornos ventilatorios que se observan habitualmente en las fibrosis intersticiales difusas?

Doctor J. LÓPEZ MEJÍAS.—La exploración del aspecto ventilatorio de la función pulmonar es el primer paso de la exploración funcional del fibroso pulmonar.

Los enfermos con fibrosis pulmonar son el ejemplo típico de la insuficiencia restrictiva pura.

El espirograma muestra un ritmo rápido, con volumen circulante normal o pequeño. La ventilación minuto se mantiene normal o está incluso aumentada a expensas del aumento de frecuencia. El espirograma es del tipo que BRILLE llama «pequeño rápido».

La capacidad vital está siempre disminuida o muy disminuida. De sus fracciones, la que nos ha parecido siempre más alterada es la capacidad inspiratoria: el enfermo que es capaz de espirar bien no consigue hacer una inspiración intensa. Los estudios sobre la distensibilidad han mostrado que los pulmones de estos enfermos se comportan como si la distensibilidad fuese disminuyendo a medida que aumenta el volumen de aire contenido en los pulmones durante la respiración; es decir, a medida que se distiende el pulmón se hace más rígido. De esta forma, el fibroso pulmonar parece estar respirando no en la zona media de la curva presión-volumen, sino en su extremo.

El volumen residual suele permanecer normal o, en todo caso, disminuye muy ligeramente. Como la capacidad total pulmonar está francamente disminuida por la disminución de la capacidad vital, la relación entre volumen residual y capacidad total está aumentada. Por ello, no hay que confundir el aumento de esta proporción con el que se da en el enfisema.

En cuanto a los valores dinámicos, lo típico es no encontrar obstrucción, y de hecho no se encuentra en una gran parte de los casos. Por tanto, el VEMS y la ventilación máxima por minuto son normales y no hay signo de la misma. En todo caso, ambos valores pueden encontrarse disminuidos, pero nunca en tanta proporción como la capacidad vital. En todo caso, el Tiffenueau se mantiene dentro de los límites normales que corresponden a la edad o está muy poco disminuido.

Sin embargo, en algunos casos se encuentran signos obstructivos que pueden inducir a confusión.

Dejando a un lado el que hayamos tomado por fibrosis intersticiales lo que son fibrosis peribronquíticas, esta obstrucción puede explicarse por uno de los mecanismos siguientes:

1. Por una complicación infectiva: lo más frecuente. Estos enfermos tienen facilidad para retención de secreciones y trastornos de eliminación y producción del moco bronquial. La posibilidad infectiva es mayor de lo normal y con cierta frecuencia es difícil de extirpar. En dicho caso, a los signos espirográficos propios de la fibrosis intersticial se añade los que dependen de la inflamación bronquial de índole obstructiva.

2. Por el envejecimiento de la afección, según algunos autores. Al parecer, igual que ocurre en los resacaos pulmonares y en algunos casos de tuberculosis curada con mutilación, la persistencia de una insuficiencia ventilatoria restrictiva conduce, a la larga, a la aparición de factores obstructivos por mecanismos no precisados.

3. Finalmente, algunos autores señalan que hay cierta relación entre la aparición de los factores obstructivos y las formas radiológicas con predominio de la reticulación sobre la nodulación.

Doctor R. CORNUDELLA.—Muchas gracias. Su experiencia confirma el aserto de que el trastorno ventilatorio habitualmente observado es de tipo restrictivo. Los signos de obstrucción son secundarios, habitualmente, a la evolución de la dolencia o a la interferencia de fenómenos infectivos sobreañadidos.

Ruego al doctor GRACIA que nos hable ahora de los trastornos de la ventilación profunda y de la mecánica ventilatoria que se observan en este síndrome.

Doctor R. GRACIA.—Las condiciones en que se realizan los intercambios de los gases respiratorios y la «mecánica respiratoria» sufren importantes modificaciones en las fibrosis intersticiales difusas pulmonares (F. I. D.). En esta breve revisión procuraré resaltar algunos de los aspectos más característicos de estas alteraciones.

En el aspecto ventilatorio, el hallazgo de desviaciones de lo normal es señalado casi unánimemente por los autores que se han dedicado a su estudio. HOLLAND, en una serie de cinco casos, encuentra un aumento del espacio muerto fisiológico, determinado según la técnica de BOHR.

Mediante la espectrometría de masa se ha podido comprobar la frecuente desigualdad de la distribución aérea intra-pulmonar. Las técnicas habitualmente empleadas: helio en circuito cerrado, aclaramiento del nitrógeno en circuito abierto o la curva de análisis rápido del nitrógeno espirado no ponen de manifiesto esta alteración, quizá porque es menos importante que en la bronquitis crónica o en el enfisema, o por la existencia de hiperventilación en reposo, en presencia de una capacidad total reducida.

Se admite que la desigualdad de la distribución aérea está en estrecha relación con las modificaciones de la «compliance» alveolar, pero también se especula con la posibilidad de un factor bronquial asociado, en especial en las F. I. D. en estadios avanzados.

La ventilación alveolar está con frecuencia aumentada, pero no es excepcional encontrar casos con una ventilación alveolar normal. En ellos, la PaCO_2 no sufre variaciones. La relación VA/Q es siempre inferior a la normal. El grado de su disminución es un buen índice para evaluar la pérdida de eficacia con que se realizan los intercambios respiratorios.

En una serie de 17 casos estudiados por READ y WILLIAMS, usando los resultados del análisis del gas espirado por un espectrómetro de masa, como un indicador de la existencia de desigualdad de la relación ventilación alveolar/perfusión, encontraron que ésta era normal en la mayoría de los sujetos. Los métodos empleados en la actualidad revelan la existencia de la desigualdad de esta relación, pero no permiten evaluar su cuantía y por ello es difícil conocer su importancia fisisiológica. FINLEY, SWENSON y COMROE atribuyen a esta alteración, así como a la existencia de shunts arterio-venosos pulmonares, la mayor responsabilidad en la hipoxia encontrada en una serie de 11 casos de F. I. D. estudiados por ellos.

La capacidad de difusión pulmonar tiene en las F. I. el mismo valor, de índice de las dimensiones del lecho capilar y de la membrana, así como de la eficacia de este sistema para realizar el intercambio de los gases respiratorios, que se le concede en otros procesos. Está habitualmente disminuida cualquiera que sea la técnica empleada en su determinación.

Las técnicas más generalmente empleadas son las que utilizan el CO, ya sea por el método de la apnea o en estado estable, en reposo o al ejercicio.

Este parámetro disminuye precozmente en los casos de F. I. D. y su evolución suele ser un buen índice para evaluar la eficacia de la terapéutica, sin que, generalmente, llegue a normalizarse en los casos que evolucionan favorablemente.

El número de factores que intervienen en esta medida sintética es elevado: engrosamiento de la membrana, disminución de la superficie de intercambios, volumen capilar, tiempo de contacto, relación ventilación alveolar/perfusión, difusión intra-pulmonar, tiempo de combinación con la hemoglobínica, entre otros; por esto su interpretación fisisiológica requerirá tiempo y quizá nuevos métodos en su determinación.

Las alteraciones de la «mecánica respiratoria» son también de aparición relativamente precoz, e incluso en algunos estudios de despistaje se las ha encontrado precediendo a los síntomas clínicos.

En la mayoría de los casos, la negatividad de la presión transpulmonar, medida a un determinado nivel de la C. R. F., es anormalmente elevada.

Los valores de la «compliance» estática suelen estar por debajo de las cifras inferiores encontradas para los sujetos normales. Otro fenómeno característico de las F. I. D. es la disminución de la «compliance» conforme aumenta el volumen corriente, lo que hace que el «boucle» presión-volumen adopte una forma particular, señalada por WEST, ALEXANDER y PERRET, entre otros, cuando se utiliza este método para su medida. En general, este parámetro suele disminuir a medida que lo hace la capacidad vital. El descenso de la «compliance» está en relación con las alteraciones del tejido intersticial y posiblemente con la modificación de las fuerzas de tensión superficial.

La «compliance» dinámica, como la «compliance» medida durante el ejercicio, son aún inferiores a las cifras halladas para la «compliance» estática. Estos hechos podrían ser explicados siguiendo las teorías de MEAD para otros procesos pulmonares, considerando que conforme aumenta la frecuencia respiratoria se acentúan las desigualdades de la distribución y la ventilación tiene lugar en las zonas en donde las resistencias a la corriente aérea son más bajas. Esto provoca una disminución del volumen efectivo del pulmón y, a consecuencia de ello, una disminución de la «compliance».

En las F. I. D. con afectación bronquial o bronquiolar, las resistencias dinámicas pueden estar un poco aumentadas, pero habitualmente son normales.

El aumento del componente elástico del trabajo pulmonar ocasiona un paralelo aumento del trabajo ventilatorio. Esto no es sólo en comparación a lo que cuesta la movilización de la misma cantidad de aire por parte de un sujeto normal, sino porque además existe hiperventilación global.

El incremento del trabajo ventilatorio se ha invocado para explicar la disnea precoz de estos pacientes y también la frecuencia respiratoria aumentada con un volumen minuto corriente bajo, pues es bien sabido que una respiración lenta y profunda requiere un trabajo importante contra las resistencias elásticas, mientras que la rápida y superficial disminuye el trabajo elástico, pero hace que el trabajo contra las resistencias a la corriente aérea y el debido a la deformación tisular sean mayores.

Doctor R. CORNUDELLA.—¿Por qué no se encuentran alteraciones de la distribución aérea con las técnicas clásicas?

Doctor R. GRACIA.—En una serie de catorce casos de F. I. D. puras, de origen primario o secundario, estudiadas en mi laboratorio, mediante la técnica de dilución con He en circuito cerrado, he encontrado en todos ellos una distribución pulmonar normal. Las explicaciones que he enumerado anteriormente parecen las más acertadas.

Doctor R. CORNUDELLA.—¿Hay correlación entre las alteraciones radiológicas y los trastornos de difusión?

Doctor R. GRACIA.—En una buena mayoría de casos existe relación entre estos dos hechos.

El grupo de las F. I. D. es amplio y heterogéneo, en general no exhaustivamente, estudiado desde el punto de vista funcional. No son infrecuentes los ejemplos de falta de relación, como en las sarcoidosis de forma hiliar con imágenes radiológicas normales para los campos pulmonares e importante disminución del test de difusión.

Doctor R. CORNUDELLA.—¿Cómo evolucionan los tests de difusión si la terapéutica es eficaz?

Doctor R. GRACIA.—Las cifras mejoran paralelamente a la mejoría clínica y radiológica, pero la mayoría de los autores encuentran cifras inferiores a lo normal aun en aquellos sujetos en los que la imagen radiológica es normal. Algunos trabajos sobre casos con evolución favorable, después de dos a tres años, siguen dando cifras bajas para este test.

Doctor R. CORNUDELLA.—Agradezco, doctor Gracia, su interesante aportación. Doctor SASTRE, ¿podría usted esquematizarnos los trastornos gasométricos que suelen observarse en las fibrosis intersticiales difusas?

Doctor A. SASTRE CASTILLO.—El esquema gasométrico de las fibrosis pulmonares está constituido, cuando es puro, por:

- 1) Hipoxemia más o menos intensa.
- 2) Descenso del contenido de CO_2 .
- 3) Elevación del Ph (fig. 1).

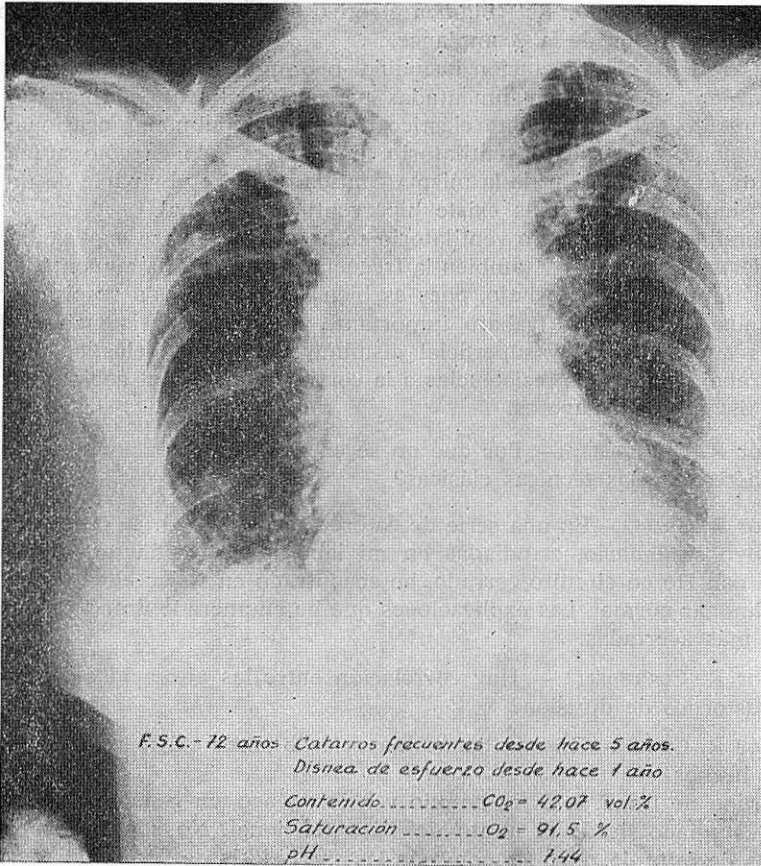


Figura 1

Estas dos últimas alteraciones se han venido atribuyendo a la hiperventilación que lleva consigo la hipoxemia. En la actualidad, no podemos aceptar que el descenso en el contenido de oxígeno sea la causa de la hiperventilación, que existe en estos procesos, ya que hay casos de fibrosis sin hipoxemia en reposo y, sin embargo, se encuentran en ellos hipocapnia y elevación del pH. Tampoco, como han demostrado LOURENÇO y cols., puede atribuirse a una respuesta anormal del centro respiratorio. Para este autor, la hiperventilación en las fibrosis pulmonares se debe al aumento de estímulos aferentes, de carácter propioceptivo, que alcanzan el centro respiratorio, y que, posiblemente, proceden del tejido pulmonar enfermo o de los músculos respiratorios sobrecargados por el aumento del trabajo respiratorio.

Una vez actualizado el mecanismo de la hiperventilación y de sus dos consecuencias inmediatas—hipocapnia y desviación del pH hacia el lado alcalino—, tenemos que plantearnos otro interrogante?

¿A qué se debe la hipoxemia en las fibrosis pulmonares?... Durante varios años se ha explicado por la alteración cualitativa de la membrana alvéolo-capilar que llevaba consigo la disminución de su capacidad de difusión para el O₂, alteración que COURNAND y AUSTRIAN sistematizaron con el nombre de «síndrome del bloqueo alvéolo-capilar», resucitando el antiguo concepto de la «pneumoniosis» de BRAUER. Sin embargo, existen motivos suficientes para poner a discusión—como lo hizo MOTLEY hace nueve años—que la alteración gasométrica en todas las fibrosis pulmonares sea debida a una perturbación de la difusión a través de la membrana. Exponemos a continuación dos casos de nuestra experiencia que, a nuestro juicio, son muy significativos:

A. H. C. Varón.- 42 años.- Fibrosis pulmonar post-neumonitis viral. Disnea de esfuerzo

<u>GASOMETRIA ARTERIAL</u>	
BASAL:	
Contenido	CO ₂ = 34.36 vol. %
Contenido	O ₂ = 24.06 "
Capacidad	O ₂ = 27.86 "
Saturación	O ₂ = 86.5 %
pH	7.47
2.- Cinco días después de una sangría de 500 c.c. y de 6 sesiones de Ventiloterapia:	
Contenido	CO ₂ 39.14 vol %
Contenido	O ₂ 19.90 "
Capacidad	O ₂ 23.26 "
Saturación	O ₂ 85.75 %
pH	7.42
3.- Después de 10' de esfuerzo con ergómetro (750 grs.)	
Contenido	CO ₂ 33.18 vol. %
Contenido	O ₂ 19.69 "
Saturación	O ₂ 84.8 %
pH	7.54
4.- Después de 1 h. de descanso, 30' de O ₂ al 100 %	
Contenido	CO ₂ 35.82 Vol. %
Contenido	O ₂ 22.13 "
Saturación	O ₂ 89 %
pH	7.53

Cuadro I

Subrayamos en este caso que, a pesar de la administración de oxígeno al 100 por 100 durante treinta minutos, la saturación arterial se modificó muy poco (del 86 al 89 por 100 solamente). Es de todos conocido que ello no sucedería si la alteración fisiopatológica responsable en este enfermo de su hipoxemia, estuviese en la difusión a través de la membrana alvéolo-capilar. No hay duda que la persistencia de la desaturación arterial con la inhalación de oxígeno a la referida concentración sólo puede deberse a un aumento de la mezcla venosa, bien por un auténtico cortocircuito veno-arterial, o bien por una insuficiencia distributiva con «efecto shunt» por la existencia en el pulmón de zonas no ven-

tiladas o pobremente ventiladas que conservan, sin embargo, una buena perfusión. Como la angioneumografía permitió descartar la presencia de una fístula arterio-venosa, creemos se puede asegurar que, en este enfermo, la hipoxemia arterial es debida al segundo mecanismo.

La evolución gasométrica del caso siguiente es también muy sugestiva, de que la hipoxemia es debida, al menos fundamentalmente, a una insuficiencia distributiva con alteración en la relación ventilación/perfusión, y no a un «bloqueo alvéolo-capilar». La mejoría de la desaturación arterial dos años después, creemos debe atribuirse a que ha decrecido la perfusión de las zonas mal ventiladas, bien como consecuencia del efecto que sobre el tono de los pequeños vasos

FIBROSIS PULMONAR POST-NEUMONICA

Nº 77097.- R.E.C. Varón.-55 años. Cuadros neumónicos en 4 ocasiones desde 1936 a 1950.- Desde esta última fecha, bronquitis de recidiva. Disnea de esfuerzo y con los accesos de tos.

1.965

Contenido _____	CO ₂ = 46,49 vol. %
Contenido _____	O ₂ = 19,93 "
Capacidad _____	O ₂ = 22,45 "
Saturación _____	O ₂ = 86,4 %
pH _____	7,35

1.967

Contenido _____	CO ₂ = 47,15 vol. %
Contenido _____	O ₂ = 21,23 "
Capacidad _____	O ₂ = 22,90 "
Saturación _____	O ₂ = 93 %
pH _____	7,35

¿Disminución de la mezcla venosa por alteración de la perfusión?

Cuadro II

pulmonares tiene el contenido del aire alveolar rico en CO₂ y pobre en O₂ en dichas zonas donde la ventilación es inadecuada, o bien por la progresión de las lesiones a los vasos con anulación de la perfusión en algunas de estas zonas.

En la actualidad, MOTLEY sólo admite el síndrome de bloqueo alvéolo-capilar en la beriliosis. En los demás casos hay que considerar que es poco significativa la intervención de este factor, siendo la alteración en la relación ventilación/perfusión por zonas no ventiladas o pobremente ventiladas, que conservan una buena perfusión, el sustrato fisiopatológico responsable.

Doctor R. CORNUDELLA.—¿Cómo se pueden diferenciar las alteraciones gasométricas debidas a un BAC de las ocasionadas por un trastorno en la relación ventilación/perfusión?

Doctor A. SASTRE.—Determinando la saturación arterial durante la inhalación de concentraciones elevadas de oxígeno. Una vez practicada una gasometría arterial en condiciones basales, respirando el enfermo aire de la habitación, le administramos oxígeno al 100 por 100, durante veinte o treinta minutos. En estas condiciones, se extrae nueva muestra de sangre arterial y se determina la saturación arterial. Si no es del 100 por 100, podemos afirmar que no existe bloqueo

alvéolo-capilar. En caso contrario, es decir, si la saturación arterial ha alcanzado esta cifra, tenemos que plantearnos de nuevo el diagnóstico diferencial entre las mencionadas alteraciones fisiopatológicas, ya que si el «efecto shunt» producido por una perturbación en la relación ventilación/perfusión es de pequeña cuantía, puede quedar enmascarado con la inhalación de tan elevada

SILICOSIS DE III GRADO

F.J.C.- Varón - 38 años.- Trece años en minas de uranio. Iniciación de síntomas respiratorios: Después de 9 años de trabajo.

GASOMETRIA ARTERIAL

Contenido _____ $CO_2 = 40.9$ vol. %
Contenido _____ $O_2 = 19$ vol. %
Capacidad de la Hemoglobina _____ 19.94 vol. %
Saturación _____ 95.7 %
pH _____ 7.42

ESPIROMETRIA

Capacidad vital _____ 47 %
Máxima capacidad ventilatoria _____ 46 %
Índice de Tiffeneau _____ 53 %

Cuadro III

concentración de oxígeno. Por ello, en este último caso hacemos una nueva determinación de la saturación arterial durante la administración de oxígeno al 32 por 100. Con esta concentración la elevación que se obtiene de la $P_A O_2$ es suficiente para forzar la membrana y provocar una 100 por 100 de saturación

FIBROSIS PULMONAR PRIMARIA (HAMMAN-RICH)

A.T.G.- Hembra - 63 años. Cuadros de bronquitis desde hacia cerca de 30 años. Hace 4 años, proceso agudo respiratorio y desde entonces: Cianosis, intensa disnea de esfuerzo y acropaquias. Nunca hiposistolia derecha. Electrocardiograma normal. Fallece con intensa disnea y cianosis. Necropsia.

GASOMETRIA ARTERIAL

(Dos meses antes del exitus)

Contenido _____ $CO_2 = 47.47$ vol. %
Contenido _____ $O_2 = 18.28$ "
Capacidad _____ $O_2 = 21.78$ "
Saturación _____ $O_2 = 84.20$ %

Cuadro IV

arterial, cuando existe un trastorno de membrana, pero no cuando la alteración es de carácter distributivo con aumento de la mezcla venosa, aunque este incremento sea de pequeña cuantía. Nos parece obvio señalar que para esta metó-

dica se pueden y, a ser posible, se deben manejar las presiones parciales de oxígeno en vez de la saturación arterial, pues con ellas podemos objetivar con más precisión las variaciones inducidas.

Otra metódica sencilla para diferenciar si las alteraciones gasométricas

HISTIOCITOSIS X

Nº 35286-1960.-

L. S. M. ♂ 22 años.- *Diabetes insipida pitresin-sensible.*
Episodios de Neumotorax espontáneos a los 14 años. Normo-
colesterinemia. Xantomas en manos y piernas.

Gasometría arterial

Contenido _____ $CO_2 = 44.14$ vol. %
 Contenido _____ $O_2 = 19.87$ vol. %
 Capacidad _____ $O_2 = 24.02$ vol. %
 Saturación _____ = 88 %

Espirometría

Capacidad Vital _____ 35 %
 Máxima capacidad Ventilatoria _____ 40 %
 VEMS _____ 678 c.c.
 Índice de Tiffeneau _____ 47 %

Cuadro V

—concretamente, la hipoxemia—en una fibrosis pulmonar son debidas a uno u otro mecanismo, consiste en la determinación de la saturación arterial durante la aplicación de un respirador de IPPB (presión positiva inspiratoria intermitente), tipo Bennett o Bird, conectado a una *bala de aire*, sin aerosolización de

NEUMONITIS DESCAMATIVA-HISTIOCITARIA DE LIEBOW

T.R.M.- Varón-62 años. *Historia de bronquitis desde la edad de 23 años, con disnea desde los 53. Siembra de esputos: Haemophilus influenzae repetidamente. Antecedentes familiares: Padre + asma bronquial. Exitus en 1966 por ulcus perforado. Necropsia.*

GASOMETRIA ARTERIAL:

1962:

Contenido de CO_2 _____ 46,7 vol. %
 Contenido de O_2 _____ 17,4 " %
 Saturación _____ 78 %

1965:

Entre 10 determinaciones:

Contenido de CO_2 _____ 49,6 a 91 vol. %
 Contenido de O_2 _____ 9,9 a 15,3 vol. %
 Saturación _____ 54,6 a 75,5 %
 pH _____ 7,32 a 7,43

Cuadro VI

broncolíticos, y con una presión de 20 cm. de agua. Con esta metódica, preconizada por MOTLEY, y que nosotros hemos proyectado introducir en nuestro Servicio, no se producen elevaciones significativas de la saturación arterial en los casos de «bloqueo alvéolo-capilar» o de fístulas arterio-venosas pulmonares, pero sí cuando existe una insuficiencia distributiva. Ello es debido a que el incremento de la presión media inducida por la aplicación del respirador en las mencionadas condiciones es muy pequeña—menor de 5 mm.—y, por tanto, insuficiente para vencer una alteración en la difusión, mientras que sí se obtiene una ventilación alveolar más uniforme con mejoría de las zonas pulmonares deficientemente ventiladas.

Doctor R. CORNUDELLA.—¿Existe paralelismo entre la afectación radiológica, espirográfica y gasométrica?

Doctor A. SASTRE.—En nuestra experiencia, sí suele existir entre la afectación radiológica y las alteraciones espirométricas, pero no (cuadro III) entre estas dos determinaciones y la gasometría arterial.

Doctor R. CORNUDELLA.—La alteración gasométrica, ¿es similar en todos los tipos de fibrosis?

Doctor A. SASTRE.—Como puede verse en los cuadros siguientes (IV, V y VI), donde representamos la gasometría arterial de tres tipos de fibrosis poco frecuentes, la alteración es muy similar: desaturación arterial—habitualmente, no inferior al 80 por 100—con hipocapnia. Sólo el último caso, afecto de una neumonitis descamativa, presentó al final de su evolución, y coincidiendo con una intensa y difusa afectación bronquial, un cuadro de hipoventilación alveolar con elevada hipercapnia y acusada hipoxemia.

Doctor R. CORNUDELLA.—Muchas gracias, doctor SASTRE. Ruego al doctor LÓPEZ BOTET que nos resuma su experiencia sobre la hemodinamia en las fibrosis difusas.

Doctor E. LÓPEZ-BOTET.—Estudiar la hemodinámica de la fibrosis pulmonar representa medir la dinámica del círculo menor y la del ventrículo derecho, el cual, en última instancia, es quien compensa y quien va a fracasar.

Hay que determinar la presión en la arteria pulmonar y hay que medir el flujo sanguíneo.

Para saber la resistencia del círculo menor hay que dividir la presión conductora (presión media en arteria pulmonar—presión media en aurícula izquierda) por el flujo sanguíneo.

Para captar el fracaso del ventrículo derecho hay que medir la presión sistólica y diastólica del mismo, advirtiendo el momento en que esta última empieza a aumentar.

Todo ello no puede llevarse a la clínica de cada enfermo. En los casos mejor estudiados suele quedar reducido el estudio, a medir presiones y a practicar una angiografía o una cineangiografía.

Por ello, yo he querido insistir en un procedimiento rápido y fácil que, integrando todas las variables de la circulación pulmonar, ofrece una imagen clara del estado de la misma.

Me refiero al trazado de las curvas de concentración y dilución de colorantes, al llamado hemocromodromograma.

En la figura 1.^a se objetiva la curva de una fibrosis tuberculosa localizada, mostrando una hemodinámica poco afectada.

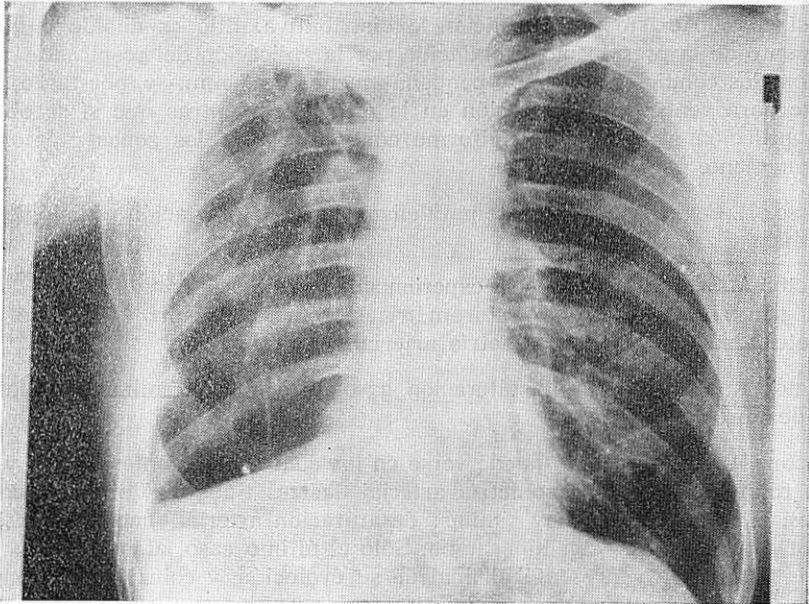


Figura 1.^a

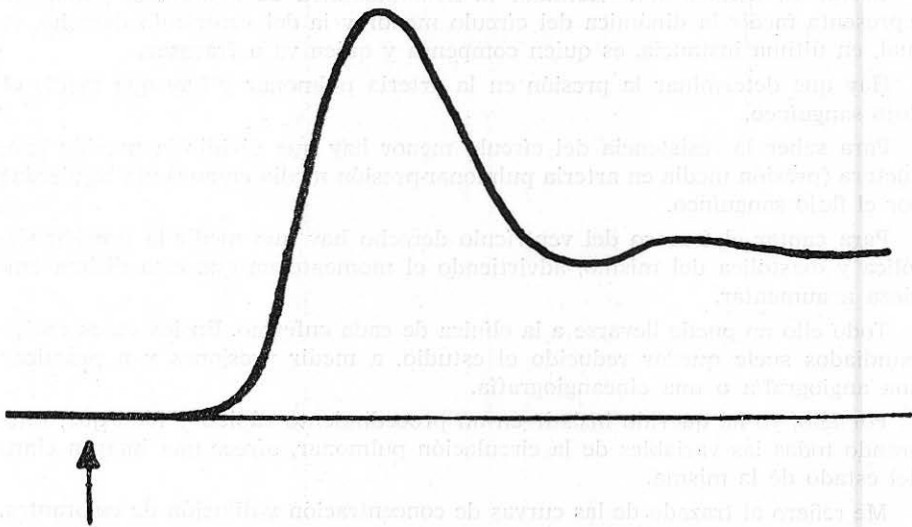


Figura 1.^a

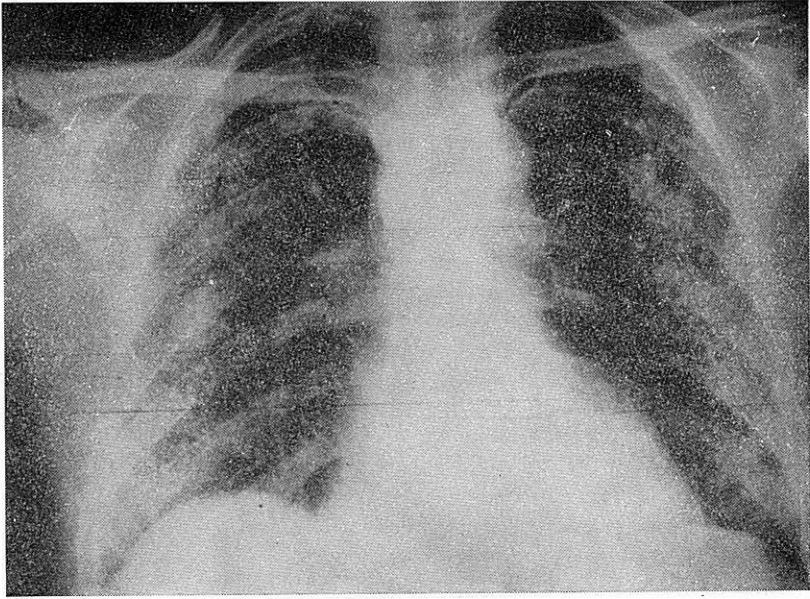


Figura 2.^a

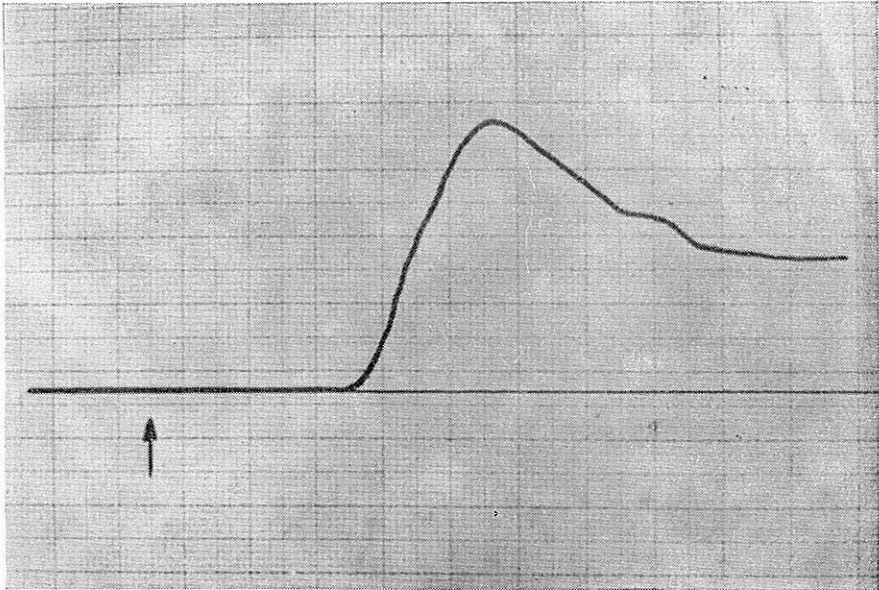


Figura 2.^a

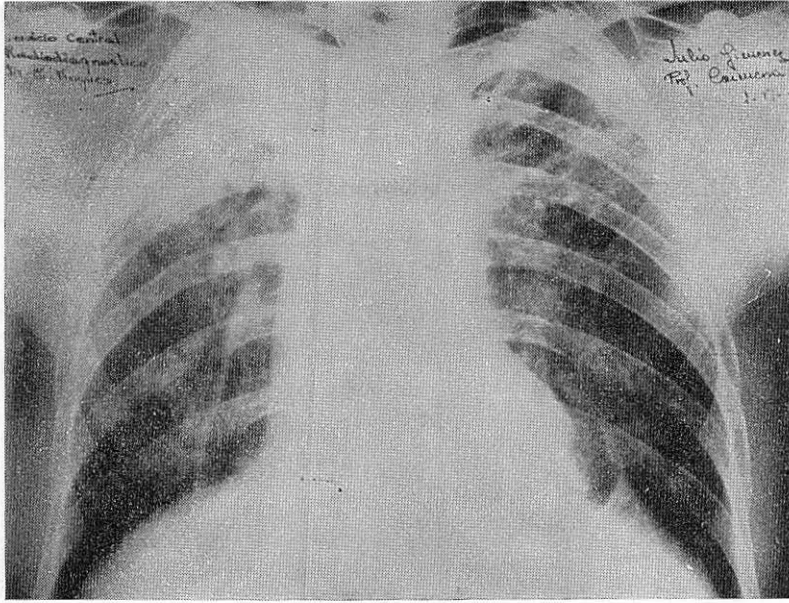


Figura 3.^a

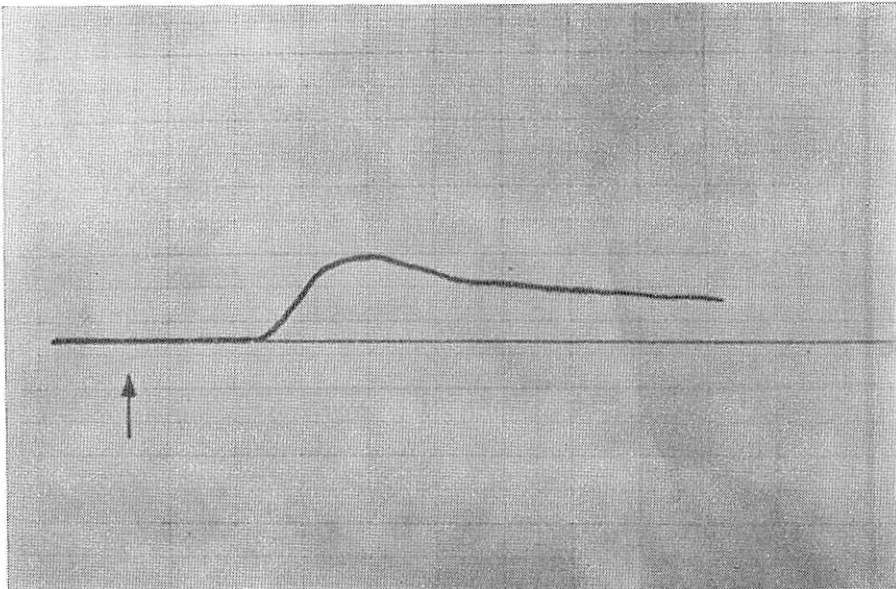


Figura 3.^a

En la figura 2.^a se puede observar en una esclerodermia pleuropulmonar cómo la alteración del círculo menor modifica considerablemente el homocromodromograma.

Finalmente, en la figura 3.^a, una silicosis complicada, da un trazado bien expresivo de cor pulmonale.

Otro procedimiento indirecto para el estudio de la circulación pulmonar en la fibrosis es la broncoespirografía. Al determinar el consumo de oxígeno de ambos pulmones por separados, comprobamos asimetrías que demuestran cómo se ha alterado desigualmente el árbol circulatorio de cada pulmón.

El pulmón fibroso no es un ejemplo de uniformidad, se estropea trozo a trozo y con desigual intensidad. Pero, además, esta asimetría alterativa la sufren los alvéolos y los vasos, la relación ventilación/perfusión se altera.

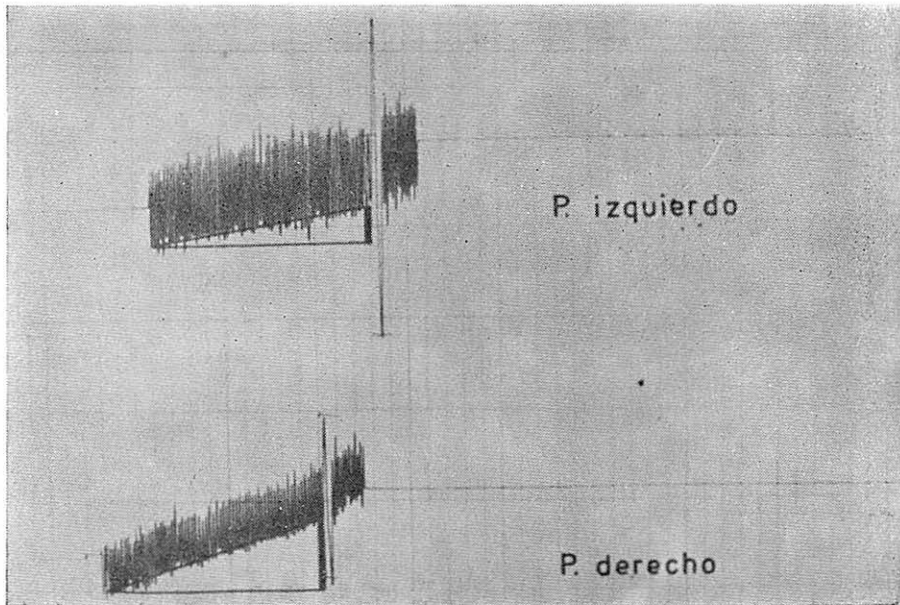


Figura 4.^a

La broncoespirografía desdobra en dos sumandos lo que es suma de cientos de miles. No obstante, ya es algo el poder decir cuál de los dos pulmones tiene más afectada la relación ventilación/perfusión.

Para ventilaciones análogas, el encontrar uno de los pulmones que consume menos oxígeno representa decir que su circulación es más patológica y deficiente. Con cierta frecuencia puede observarse (como en la figura 4) que, paradójicamente, el pulmón mejor ventilado es el peor perfundido y, por ello, consume menos oxígeno.

También es hemodinámica pulmonar, expresada en cifras objetivas, nuestro test de oximetría dinámica.

Nosotros determinamos la oxihemoglobina arterial en decúbito supino y en ambos decúbitos laterales.

Es sabido que en decúbito lateral el pulmón declive aumenta la cantidad de sangre que por él circula.

Si el paciente con fibrosis pulmonar tiene un mayor bloqueo alvéolo-capilar en uno de los dos pulmones o si existe un efecto shunt unilateral cuando el pulmón más afectado se encuentre en posición declive, aumentará lógicamente la desaturación de la sangre arterial.

El hemocromodromograma, realizado inyectando un émbolo de colorante en la circulación venosa y detectando su llegada al pabellón auricular con una célula fotoeléctrica adaptada al mismo, es un procedimiento exploratorio excelente de la hemodinámica.

Si lanzamos con igual impulso un grupo de vehículos por caminos desigualmente difíciles, pero con la misma meta, la llegada de los primeros nos da idea del impulso con que fueron lanzados, la llegada del grueso de vehículos expresa las dificultades globales del camino, la llegada de los últimos corresponde a la peor dificultad de los más rezagados.

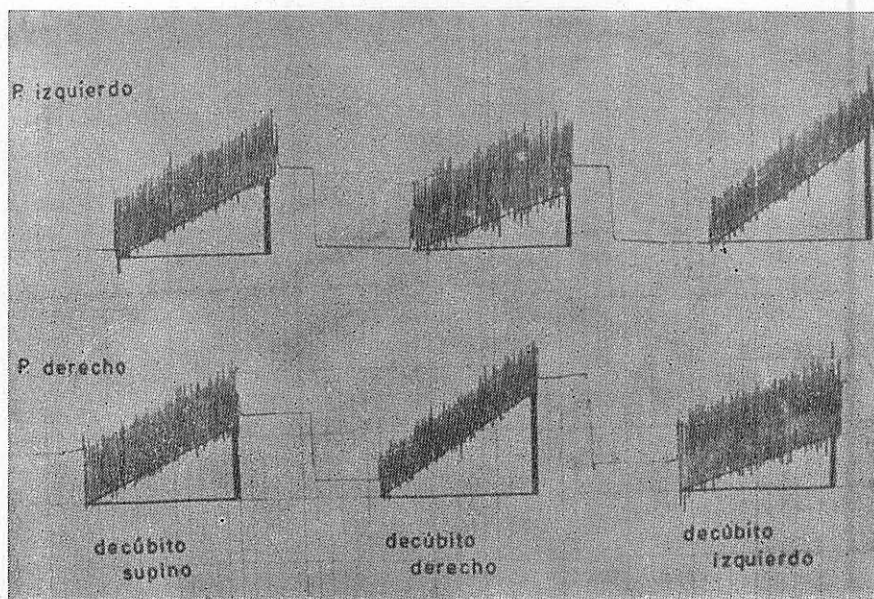


Figura 5.ª

Por ello, el tiempo que tarda en aparecer el colorante en la oreja, desde el momento de la inyección, expresa la energía del miocardio y los tiempos de concentración y dilución la mayor o menor dificultad de tránsito del círculo menor.

Como en la broncoespirografía el paciente respira oxígeno puro, desaparecen las consecuencias de una ventilación o de una difusión alvéolo-capilar insuficientes. Por ello, una asimetría en el consumo de oxígeno es la expresión objetiva de una asimetría neta en la circulación de ambos pulmones.

Estamos fundadamente esperanzados en los resultados de nuestro test de oximetría dinámica.

Sorprende, aun sabiéndolo previamente (fig. 5) el ver cómo el simple cambio de posición modifica el consumo de oxígeno de ambos pulmones. Este cambio es la expresión objetiva de un mayor paso de sangre por el pulmón declive cuando éste se encuentra en decúbito lateral.

Por un procedimiento tan sencillo podemos a voluntad modificar la cantidad de sangre que pasa por un pulmón. De este modo hacemos pasar más sangre por un shunt o por un pulmón con bloqueo alvéolo-capilar más marcado.

La sangre arterial es la mezcla de dos sangres, oxigenada cada una en un pulmón. Una sangre arterial desaturada, lo es porque se suman dos hemoglobinas desigualmente desaturadas: una que viene del pulmón derecho y otra del pulmón izquierdo.

Haciendo adoptar al paciente los dos decúbitos laterales, modificamos ambos sumandos. Cuando pase más sangre por el pulmón con mayor bloqueo alvéolo-capilar o con efecto shunt, la mezcla de hemoglobina estará naturalmente más desaturada.

Doctor R. CORNUDELLA.—Agradecido, doctor LÓPEZ BOTET. Doctor GUALLAR, ¿podría usted hacer el colofón de la mesa redonda, con la exposición de sus interesantes experiencias terapéuticas?

Doctor J. GUALLAR.—Sea cual sea el origen de la fibrosis pulmonar, endógeno o exógeno, hay siempre una similitud en la afectación anatomopatológica y en la respuesta funcional.

La sustitución de las superficies de recambio por tejido conjuntivo conlleva a respuestas funcionales que si bien en algunas ocasiones conduce con dificultad a insuficiencia respiratoria crónica, como es el caso de la bisinosis pulmón del granjero, bagazosis o albuminosis, en otros casos la conducción progresiva a la invalidez con mayor o menor celeridad es la regla, como en la silicosis, asbetosis, antracosilicosis, etc.

Además de la afectación alvéolo-capilar existe en estos casos afectación bronquiolar con enfisemas obstructivos, bronquitis inespecíficas reiterativas, dislocaciones bronquiales, etc., con una intensidad mayor o menor, según el tipo de fibrosis, que va desde la marcada afectación bronquial de la antracosilicosis a la nula del HAMMAN-RICH.

El tratamiento de la afectación alveolar de la fibrosis tendrá una importancia fundamental, ya que es común a todos aquellos casos cuya evolución hacia la invalidez es la regla. Como es natural, dejaremos fuera en esta recapitulación los casos de fibrosis mínimas, en los que basta la separación del medio laboral para detener el cuadro clínico.

Su tratamiento comprende fundamentalmente la medicación antiinflamatoria, las macromoléculas y los antipalúdicos de síntesis.

Los esteroides antiinflamatorios han sido utilizados por nosotros en el tratamiento de la fibrosis silicógena, como ha sido descrito en la comunicación presentada ayer por el doctor CAMINOS. No insistiremos más en sus dosis y en los cuidados necesarios para su empleo, ya que son generalmente conocidos. Creemos que la prednisona y prednisolona siguen ocupando el primer lugar, pero quizá sea más interesante acostumbrarnos a usar uno o dos como máximo, dando la preferencia a un preparado saturado y fisiológico, como es la hidrocortisona, y a otro insaturado y sintético, como la prednisona y la prednisolona. Cuando hay tendencia a retención salina, daremos preferencia a la triamcinolona o a la metasona, prefiriendo esta última en los casos en que busquemos una mayor acción euforizante y oréxica.

Hemos empleado casi siempre las tres tomas diarias, a dosis decrecientes entre 40 a 10 mg. de prednisolona, y últimamente hemos usado la aplicación de una sola dosis, buscando una menor acción frenadora de la actividad hipofisaria, una mayor asimilación y una reducción de la incidencia ulcogena.

Como es natural, a las tandas de tratamiento mantenido durante veinte a treinta días hemos seguido con A. C. T. H. a dosis corriente.

Las macromoléculas, según técnicas y dosis comentadas en la Comunicación antes citada, nos han dado un resultado complementario muy útil en la disminución de las infiltraciones inespecíficas con mejoría ventilatoria y del estado general.

La sustitución de los corticoides por fenilbutazonas, benzodamina, indometazina, etc., no nos ha dado resultados similares, ya que en estos casos nos ha faltado la acción positiva sobre ventilación alveolar por acción sobre componente bronquial.

La mercaptopurina, así como los antipalúdicos de síntesis (mecaprina, cloroquina y amodiaquin) utilizados en las colagenosis, no las hemos aplicado a nuestros fibrosos, por temer acciones sobre serie blanca, roja y sobre la córnea y retina.

Con esta rápida enunciación podríamos terminar nuestro comentario, pero en realidad y pensando que lo que nos interesa en los enfermos fibrosos es tratar y mejorar sus molestias subjetivas y que éstas conducen a la insuficiencia respiratoria crónica, vemos que toda aquella pauta señalada por el doctor CAMINOS, para el tratamiento de los silicóticos, podemos aplicarlo para cualquier tipo de fibrosis pulmonar. La única diferencia es que hay que valorar en cada tipo de fibrosis, así como en cada enfermo, la cuantía que en su molestia juega la propia fibrosis, el enfisema cicatricial, el enfisema obstructivo, las alteraciones bronquiales, la sobrecarga ventricular derecha, etc., para planear cada tratamiento, que en esencia recogerá:

- 1.º Medicación antiinflamatoria, similar a la antes señalada, que impida además la hiperergia ante reactivaciones.
- 2.º Medicación antiinfecciosa.
- 3.º Broncodilatadores generales, o mediante ventiloterapia.
- 4.º Corrección de las alteraciones secretoras y excretoras mediante mucolíticos, humectantes, desecantes, declives, etc.
- 5.º Corrección y tratamiento de la sobrecarga ventricular derecha, con digitálicos, diuréticos, régimen alimenticio, etc.
- 6.º Tratamiento y medidas preventivas de recidivas de afectación bronquial: con vacunas y, en ocasiones de buena tolerancia, piretoterapia.
- 7.º Tratamiento rápido y adecuado de las recidivas.
- 8.º Curas climáticas y balneoterápicas.
- 9.º Corrección de las alteraciones endocrinas de acción sobre la movilidad torácico-diafragmático, sobre todo obesidad, diabetes, uremia, etc.
- 10.º Kinesoterapia.
- 11.º Medidas de tipo social respecto al abandono del hábito de fumar, mejoría del ambiente, del trabajo y vivienda, etc.

Con todo ello, vemos que el estrecho campo de la terapéutica de las fibrosis se amplía con el del tratamiento de todas las facetas de la insuficiencia respiratoria crónica, ya que de ella, y en especial de la puesta en marcha de una insuficiencia ventilatoria obstructiva, dependerá la entrada en el campo de la hipercapnia y de la mayor letalidad ante reactivaciones estacionales.

DOCTOR R. CORNUDELLA.—¿En qué datos se basa para seguir la pauta de la kinesoterapia, y cuál es la duración del tratamiento?

Doctor J. GUALLAR.—Contestaré sucesivamente a las dos preguntas. En primer lugar, los datos fundamentales para dirigir la pauta kinesoterapia son los obtenidos de la observación clínica y de las pruebas de exploración funcional respiratoria. Los datos clínicos están en relación con el estudio de la movilidad toraco-abdominal, y con los de hipertonia de la musculatura inspiratoria auxiliar, así como de la hipotonía de la musculatura abdominal. El estudio inicial del enfermo antes de comenzar las técnicas de rehabilitación, así como la exploración sucesiva, nos indica tanto el grado de mejoría que se va obteniendo, como la posibilidad de aumentarla todavía.

El dato de exploración funcional de mayor valor para este fin es el estudio de la movilidad toraco-diafragmática, mediante radioscopia funcional y radiografía torácica funcional, como hemos insistido en una Comunicación presentada ayer por la mañana. Mediante ellas vemos qué tipo de técnica de movilización es la más apropiada a cada caso y el modo de que vamos logrando los objetivos propuestos.

Finalmente, esta exploración funcional se complementa mediante el estudio espirométrico, que además de los datos corrientes nos indica el tipo de insuficiencia ventilatoria que padece cada enfermo, permitiendo, mediante la respuesta a los broncodilatadores, conocer el grado de afectación bronquiolar reversible y el grado de respuesta constrictora ante la acetilcolina, datos todos ellos que traducen el componente funcional de cada caso de silicosis y, por lo tanto, nos permite dirigir un tratamiento y predecir los resultados que esperamos obtener en cada caso.

En resumen: vemos que las diversas exploraciones clínicas, radiológicas, dinámicas y espirométricas nos dan datos complementarios que, desde un punto de vista, no sólo nos permiten orientar un tratamiento de rehabilitación, sino nos permiten predecir, con un pequeño margen de error, los resultados a obtener en cada caso, así como nos dan datos para juzgar del momento evolutivo de cada enfermo. El estudio sucesivo y repetido confirma la continuación en su camino progresivo, su regresión ante cualquier incidencia o su detención evolutiva, datos todos ellos de la mayor importancia.

En nuestro Servicio hacemos una revisión quincenal y otra de mayor intensidad cada mes, para poder conocer dichos extremos antes citados.

Respecto al segundo aspecto de la pregunta, hemos de confesar que creemos que el enfermo silicótico debe de seguir siempre en tratamiento. Al decir este extremo nos referimos a los silicóticos en mal estado ventilatorio, a los portadores de insuficiencia respiratoria crónica y a aquellos cuyo equilibrio es difícil de mantener. En ellos, a la pauta de tratamiento y rehabilitación en centro cerrado, que debe mantenerse hasta lograr una mejoría fija, lo que se logra entre los tres a cinco meses; según nuestra experiencia, debe seguirse tratamiento domiciliario con revisión más o menos frecuente, según datos clínicos, domiciliarios y estacionales, dando en esta fase más valor a las prácticas preventivas de recidivas. En algún caso de muy precario estado, hemos aconsejado su internamiento en nuestro Servicio cerrado durante los meses invernales, que en nuestra latitud suelen ser de unas diez a doce semanas.

En estos enfermos hemos de insistir en la necesidad de sustituir una terapéutica ocasional y momentánea por una variable y persistente. Si consideramos a estos enfermos como insuficientes respiratorios, todas las pautas y tratamientos de rehabilitación, así como las técnicas preventivas, deben de ocupar el lugar preferente del enfermo, de sus familiares y de los médicos encargados de su tratamiento. Aunque la labor sea difícil, dura y pesada, creemos que la sociedad tiene con estos enfermos una enorme deuda cuyo único medio de sal-

darla, parcialmente, es hacer por ellos todo lo que la Medicina puede hacer, sea o no costoso, sea o no difícil, y por ello creemos que el tratamiento, si bien se puede lograr un estabilización en un plazo de tres a cinco meses, debe de prolongarse toda la vida, ya que así lo requiere la tarea de mantener un equilibrio difícilmente logrado.

Doctor R. CORNUDELLA.—¿Se puede prever en cada silicótico el grado de mejoría que se obtiene?

Doctor J. GUALLAR.—La respuesta a esta pregunta ya se ha realizado en parte al contestar a la primera pregunta; pero dada su importancia, aprovecho la inasistencia del doctor CORNUDELLA para ampliar un poco más los conceptos.

La afección alveolar, las imágenes radiográficas típicas de fibrosis silicóticas son difícil de predecir si van o no a sufrir alguna modificación en su estudio sucesivo. Hay en estas placas una gran parte de imágenes de acompañamiento, bronconeumopatías perilesionales, zonas de atelectasia perilesional, etc., cuya regresión es el único dato que nos permite asegurar *a posteriori* el no tratarse de verdaderas lesiones fibrosas, como presentamos ayer en nuestra Comunicación sobre «Resultados obtenidos en el tratamiento de enfermos silicóticos». Por ello, sólo el estudio radiográfico, tras lograr una estabilización del estado broncopulmonar, nos podrá dar el dato claro respecto a la posibilidad de lograr o no cambios radiográficos de una cierta importancia clínica.

Respecto a la broncopatía de acompañamiento, han de ser los datos espirométricos los que alcancen mayor valor. Todos aquellos datos en los que la importancia de la insuficiencia ventilatoria obstructiva quede demostrada, serán aquéllos del mayor interés.

Por eso la respuesta a los broncodilatadores nos permite estudiar cómo quedaría el estado ventilatorio del silicótico al eliminarle todo el componente obstructivo funcional, y, por la tanto, cuál debe de ser la importancia que debemos de dar en el tratamiento a dicha faceta de desobstrucción de los bronquios y bronquiolos.

La respuesta a los broncoconstrictores nos indica la respuesta de sus bronquiolos ante una reactivación, ante la estancia de un ambiente perjudicial, etc., y, por tanto, nos permite valorizar esta otra faceta terapéutica, unida o no a técnicas de desensibilización alérgica en algunos silicóticos con sensibilización acinoalérganos, encontrados por nosotros en cerca de un 10 por 100 de nuestros enfermos.

Como es natural, nuestra experiencia no nos permite dar datos respecto a otros tipos de exploraciones cuyo estudio es del mayor interés. El estudio gasimétrico, el estudio espirométrico con sobrecarga, el estudio de la obediencia pulmonar, etc., nos deben de dar datos de la mayor importancia. Por desgracia, no tenemos experiencia alguna, al no disponer de instalación apropiada.

Sin embargo, sí hemos confirmado el valor de la exploración clínica. Las mejorías obtenidas han sido mayores en enfermos leptosomáticos en los que la hipotonía de la musculatura respiratoria era mayor, que en los obesos. Nos indica esto el valor que tiene en los silicóticos la hipomovilidad costal típica de la obesidad en la predicción de los resultados obtenidos.

Doctor R. CORNUDELLA.—¿Qué duración tienen las mejorías después del tratamiento?

Doctor J. GUALLAR.—Esta es una pregunta a la que sólo podemos contestar parcialmente. Nuestra experiencia en la rehabilitación de enfermos silicóticos

se extiende solamente a un poco más de dos años y, por tanto, nos hemos de referir sólo a ella. Pero lo más interesante es recalcar que la hemos logrado en enfermos en un tal precario estado funcional, que han aceptado con gusto un tratamiento en ocasiones largo, y han seguido unidos al Servicio por revisiones ocasionales, una vez lograda su estabilización.

Hasta ahora hemos podido conservar las mejorías logradas, tanto en el plan radiográfico como en el funcional, y algunos de ellos han reiniciado su vida de trabajo mínimo. Cualquier incidencia conlleva la posibilidad de un retraso en su estado funcional, y su rápido tratamiento y reanudación de técnicas más intensas a renglón seguido, nos han dado una garantía de ver de nuevo recuperar su estado de equilibrio, es decir, su estado óptimo, variable en cada caso, y cuyo mantenimiento solo podrá estar comprometido ante enfermedades intercurrentes, reanudación de un hábito de vida perjudicial o la evolución involutiva al correr de los años. Pero esta opinión nos parece un poco teorizante al necesitar la maduración de una experiencia más prolongada.

Doctor R. CORNUDELLA.—Nada queda por añadir a lo expresado por mis compañeros de Mesa, a quienes agradezco muy de veras sus interesantes aportaciones. Creo expresar el sentimiento de todos nosotros al dar las gracias al auditorio por la atención con que ha seguido el debate y al rogarle que tenga a bien excusar las posibles deficiencias de las que, como moderador, me responsabilizo. A todos, muchas gracias.