

CLINICA DE LAS BRONCONEUMOPATIAS CONGENITAS EN EL ADULTO *

A. AMELL-SANS

Desarrollo de las malformaciones broncopulmonares congénitas

EL desarrollo embriológico del aparato respiratorio se produce por el crecimiento de un tubo endodérmico, iniciado por una vesícula pulmonar primitiva producida por una evaginación anterior del intestino cefálico primitivo, cuyo desarrollo arbóreo se hunde en el tejido mesodérmico que le rodea y acompaña en todas sus subdivisiones, proporcionando al sistema canalicular, así formado, los satélites de origen mesodérmico (músculos, cartílagos y vasos), al mismo tiempo que se extiende en sus segmentos terminales para formar el lecho vascular del sistema alveolar terminal del pulmón. Hasta el quinto mes del crecimiento embrionario se desarrolla casi exclusivamente el sistema canalicular, que en los meses siguientes continuará imbricándose en el mesodermo inmediato iniciándose, después del séptimo mes, la alveolización pulmonar (fig. 1).

De las distintas teorías elaboradas para explicar la génesis de las

malformaciones broncopulmonares congénitas, han caído en franco desuso la *tumoral*, ideada por Stoerke, que suponía la formación de adenomas fetales quísticos, y la *linfática*, propuesta por Virchow, que atribuía a ectasias en las hendiduras linfáticas la producción de los quistes congénitos. En cuanto a la teoría *hereditaria*, parece venir confirmada por la observación de cuatro casos de quistes pulmonares congénitos en una misma familia, observados por Mc Rae, así como las comprobaciones estadísticas de Lichtenstein, que halla 188 casos de quistes congénitos en una revisión en masa, señalando una mayor frecuencia en los individuos de raza árabe en Israel; abona también este criterio de fondo constitucional la coexistencia del trastorno pulmonar poliquístico congénito con el riñón poliquístico, descrita por Desmeules, y su similitud con este trastorno, señalada por Norris y Tisson, desde el punto de vista histogenético.

La anomalía broncopulmonar puede producirse muy precozmen-

* Antiguo Prof. de Patología Médica. Jefe del Servicio de Neumología de la Clínica Médica Universitaria y de la Asistencia Médica Municipal.

te. Así sucede en el *secuestro pulmonar intralobular, con arteria anómala* procedente de la aorta descendente, descrito por Pryce, que se produce en embriones de 4-14 mm. por amputación de la vesícula pulmonar primitiva por un

rea la *agenesia pulmonar*, con falta de desarrollo de todo un pulmón, hecho que se produce generalmente antes de la quinta semana del desarrollo embrionario. Puede también considerarse como una disgenesia precoz la forma-

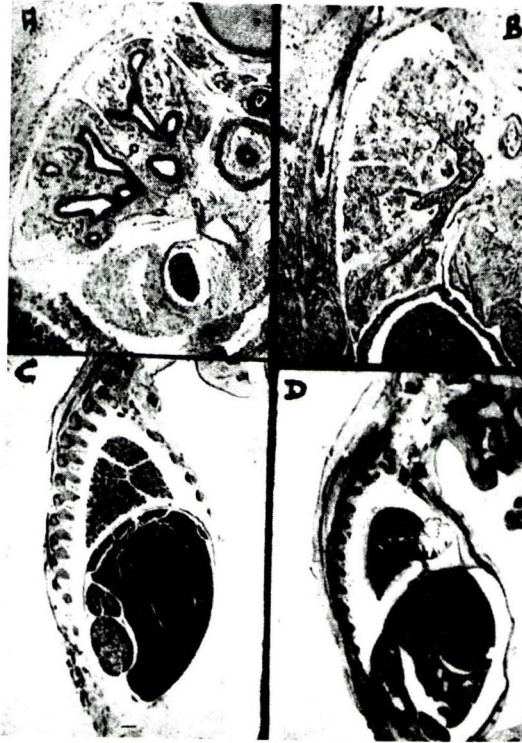


Fig. 1. — Desarrollo embrionario del pulmón humano. Cuatro etapas, según microfotografías del Servicio del Pro. TAURE. Pulmón derecho.

- A. — Embrión de 17 mm. (corte transversal)
- B. — Embrión de 32 mm. (corte transversal)
- C. — Embrión de 32 mm. (corte longitudinal)
- D. — Embrión de 36 mm. (corte longitudinal)

ramo arterial aberrante, desarrollándose entonces una arborización bronquial ciega que da lugar al secuestro circulatoriamente autónomo pulmonar. La detención, también precoz, del desarrollo de una de las vesículas en las que se divide la vesícula primitiva aca-

ción del *quiste gigante*, que se produce al dejar de dividirse una de las digitaciones del tubo endodérmico que se forman, entre la 5.^a y 6.^a semanas, a partir de las ramas lobulares ya formadas; el quiste, en este caso, puede sufrir diversos tipos de evolución poste-

rior que caracterizan las variedades señaladas por Chevalier-Jackson, a saber: El *gran quiste balón expansivo*, por formación de válvulas bronquiales que permiten la entrada, pero no la salida, del aire en los movimientos respiratorios; el *quiste aéreo no expansivo*, en el que no existe el dispositivo valvular; el *quiste cerrado con contenido líquido* se produce cuando se mantiene cerrada completamente la luz bronquial, siendo el líquido de tipo albuminoso y parecido al líquido amniótico; si esta oclusión se produce una vez vaciado el quiste, con entrada de aire, después del nacimiento, puede acontecer, por absorción del aire en él contenido, la curación espontánea de esta malformación.

Otras disgenesias ocurren más tardíamente cuando la división de los bronquios primitivos ha alcanzado un mayor desarrollo, dependiendo, en este caso, la situación de las anomalías da la mayor o menor edad del embrión en el momento de producirse; así, las centrales parecen corresponder a los de menor edad y las distales o corticales a las que aparecen en fases más avanzadas del desarrollo embrionario. Corresponde probablemente a las primeras el tipo de *bronquiectasias alveoloplásticas*, en las que se detiene el crecimiento de las primeras subdivisiones bronquiales, con lo cual, además de faltar el desarrollo alveolar subsiguiente a dichas ramificaciones,

las ramas bronquiales ya formadas, de corto trayecto, gracias a la presión del aire y a la tracción ejercida por los tejidos de los territorios vecinos no desarrollados ni aireados, se deforman y dilatan formando varicosidades ectásicas bronquiales que pueden adquirir muy diversos aspectos (arrosariadas, digitoides, en ramas de cactus, etc.). Cuando el trastorno del crecimiento se produce a partir de subdivisiones más pequeñas es cuando se produce la *disgenesia poliquistica*, en la que, mientras algunos quistes pueden permanecer cerrados con contenido líquido, en su mayor parte tienen comunicación bronquial y por lo tanto su contenido es aéreo.

A nuestro modo de ver, el origen de estas disgenesias pulmonares se halla en una desproporción entre el crecimiento del árbol bronquial, endodérmico, y la cantidad de tejido mesodérmico de la esplanopleura que se halla frente a cada división bronquial en el momento de iniciarse la nueva rama bronquial. En efecto, la formación de la estructura arbórea broncopulmonar se produce por la fusión proporcional y armónica entre el brote endodérmico y sus ramificaciones y el tejido mesodérmico que lo rodea. Cualquier desviación en la dirección de una o de un grupo de ramas divisionarias, puede dar lugar a que frente a las mismas se halle una cantidad de tejido mesodérmico insuficiente

para completar la estructura broncopulmonar correspondiente que sería necesario para establecerse un perfecto equilibrio de masas entre ambas formaciones, endodérmica y mesodérmica. De este modo, la formación tubular bronquial, al hallar a su alrededor un vacío, adquirirá un crecimiento exagerado, dando lugar a la formación quística, como vemos plasmado en la formación precoz del quiste gigante; así se explicaría también la mayor frecuencia de las disgenesias poliquísticas en los segmentos pulmonares superiores y medios que dependen de las ramificaciones bronquiales más distales, las cuales pueden, en el caso de que las ramificaciones se hayan producido con un determinado retraso, encontrarse con una masa mesodérmica ya utilizada por otras ramificaciones que fueron más precoces en su crecimiento, determinándose así la formación de quistes múltiples al extremo de sus terminaciones. Inversamente, la falta de crecimiento de un grupo de ramificaciones del tubo endodérmico, determinará el incompleto desarrollo de todo el segmento y la creación de bronquiectasias alveoloaplásticas. Por lo que respecta a las grandes agenesias, como la de todo un pulmón, p. ej., es indudable que pueden ser debidas a la anteposición, frente al tubo endodérmico, de un obstáculo, lo que explicaría su mayor frecuencia en el lado izquierdo, por ser en este

lado la evolución de los arcos vasculares más complicada y principalmente por una mayor persistencia —como sucede con el conducto arteriovenoso— o bien por un precoz agotamiento de la capacidad de crecimiento de una de las dos vesículas pulmonares que se forman por división de la vesícula pulmonar primitiva.

Con ser presumiblemente ciertos los hechos expuestos en los párrafos anteriores, que permiten sugerir una cierta sistematización cronológica en la aparición de las malformaciones broncopulmonares congénitas, la realidad enseña —y así parece confirmarlo la gran cantidad de clasificaciones, en su mayor parte incompletas, que se han propuesto para su estudio desde los puntos de vista anatómico, radiológico, embriogénico o clínico, o por su relación con el árbol bronquial— que una gran parte de las disgenesias broncopulmonares escapa a una clasificación por hallarse, en muchas de ellas, una suma de anomalías que hacen imposible su catalogación. Así, en uno de nuestros casos se sumaban, en el mismo sujeto: Grandes anomalías en la distribución de los lóbulos pulmonares derechos, formaciones quísticas múltiples en los segmentos medios del mismo lado, diversas alteraciones bronquiales constituidas por estenosis del bronquio intermediario, con broncomalacia de las ramas bronquiales inferiores que presentaban

hipertrofia leiomiomatosa de su dispositivo muscular con carnificación igualmente leiomiomatosa, del parénquima circulante (Col. con A. Alberti Picornell, Med. Clín. 1954, 23/1).

Resumiendo todo lo dicho hasta el presente, presentamos a continuación un cuadro que, sin que tenga la pretensión de constituir una clasificación, en cuyo caso se-

sos tipos de las mismas presentes, simultáneamente, en el caso estudiado.

Se ha prescindido en este estudio de la distinción entre agenesias y aplasias, etc., porque, aun siendo justas desde un punto de vista anatómico clásico, nos parece perturbador para el práctico, siendo los conceptos utilizados en nuestro esquema suficientemente explícitos

AGENESIAS	Totales (de todo un pulmón)	
	Parciales (lobulares, etc.)	
DISGENESIAS	De la distribución lobular	Secuestro pulmonar con arteria anómala. Lobulación múltiple o aberrante. Lóbulos accesorios.
	De la estructura bronquial	Bronquiectasia alveoloaplástica. Broncomalacia. Estenosis.
	Del sistema broncopulmonar	Pulmón poliquístico. Leiomiomatosis (incluido el «pulmón en panal de miel» Grandes quistes congénitos.

HIPOGENESIAS (Casi siempre asociadas a las anteriores.)

MIXTAS (Las más frecuentes, en las que se mezclan diversos tipos.)

ría incompleta, reúne, a título de esquematización, las que podríamos llamar «lesiones elementales» de las malformaciones congénitas broncopulmonares.

El estudio de este esquema demuestra evidentemente que, en la mayor parte de los casos, la calificación de una malformación broncopulmonar congénita habrá de ser enumerativa, señalando los diver-

para evocar que se trata de un «trastorno en el origen de las formaciones broncopulmonares».

Clínica de las malformaciones congénitas broncopulmonares

Puede decirse que las malformaciones congénitas broncopulmonares no tienen en realidad una clínica propia. Sólo en el caso del «pulmón en panal de miel» (el «Honey comb lung» de los ameri-

canos) en el cual el paciente muere siempre en su juventud por el establecimiento progresivo de un cuadro de hipertensión pulmonar y «cor pulmonale» subsiguiente que es la consecuencia de la hipertrofia leiomiomatosa de disposición micropoliquística, puede hablarse de un cuadro clínico propio puesto que la dolencia y su terminación fatal son consecuencia única y exclusivamente de su trastorno disembrioplásico. En todos los demás casos se trata de «una clínica prestada» por otro proceso que se instaura sobre la malformación, generalmente en forma de infección y supuración broncopulmonar que, agravada por las anomalías anatómicas, irrumpe en un curso vital a veces gravemente. Cuando este hecho no se produce, la mayor parte de estas malformaciones transcurren con un silencio clínico completo y sólo son descubiertas en el curso de exploraciones clínicas de rutina o realizadas con ocasión de procesos independientes de la misma.

El auxilio de la radiología es, pues, inexcusable en el diagnóstico de las malformaciones broncopulmonares. Sin embargo el informe facilitado por la simple exploración radiológica corriente y habitual puede ser de escaso valor. Por medio de la misma puede ser bien visibilizado, por ejemplo, un lóbullo ázigos accesorio e incluso alguna otra aberración lobular cuando el plano de su cisura coincide con el

eje de la proyección radiológica; también en muchos casos puede obtenerse una imagen quística o poli-quística sin necesidad de recurrir a los medios de contraste. Pero la exploración que rinde mejores resultados en el estudio de estas malformaciones es, sin duda alguna, la *exploración broncográfica* a base de inyección de sustancias opacas a los rayos X en el árbol bronquial; tanto más que la exploración broncoscópica es, en estos casos, generalmente anodina, puesto que raramente las malformaciones residen en troncos bronquiales principales, únicos accesibles a la exploración endoscópica.

A pesar de los preciosos datos suministrados por la exploración broncográfica, en muchos casos habrá de recurrirse, además, a la visibilización por contraste de la trama vascular del pulmón, mediante la *angiocardioneumografía (AC-NG)*, ya sea para confirmar los datos obtenidos por la broncografía, como sucede, p. ej., en la agenesia pulmonar, como, para el caso del secuestro pulmonar con arteria anómala, obtener el dato vascular de la procedencia aórtica única ya que en este caso por ser su sistema bronquial ciego y sin comunicación con el exterior no puede ser obtenida ninguna imagen broncográfica.

Peculiaridades diagnósticas de algunas malformaciones

La agenesia pulmonar en un solo

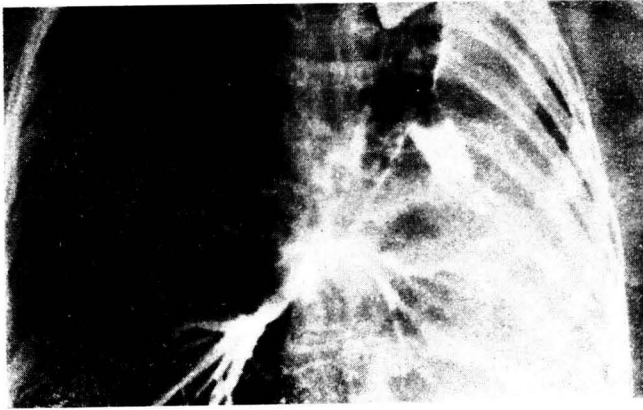


Fig. 2. — *Agnesia pulmonar izquierda. Broncografía. Amputación del bronquio tronco izquierdo con ramas del árbol derecho que van al h mitórax izquierdo.*

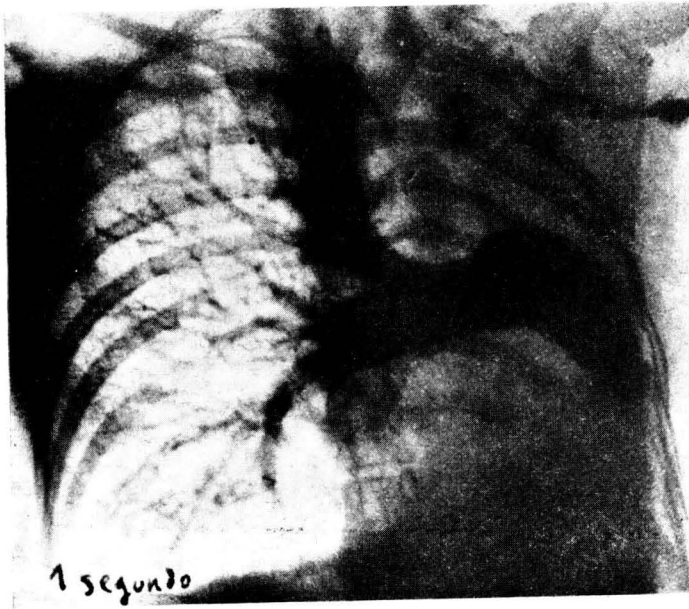


Fig. 3. — *ACNG (1^o). Arteriograma. En el primer segundo se llena ya todo el sistema arterial pulmonar, demostrándose la existencia de una única rama derecha que va a irrigar a un enorme pulmón derecho que ocupa la parte de ámbito torácico izquierdo que deja libre el corazón. Ausencia absoluta de la rama arterial pulmonar izquierda.*

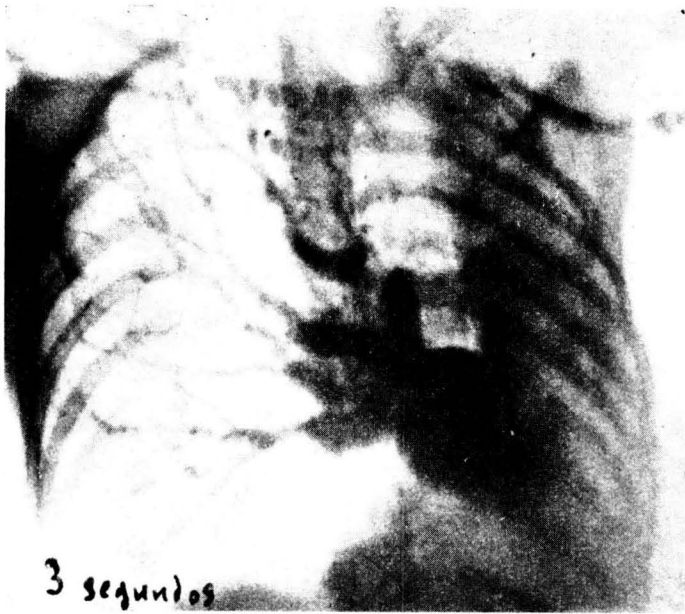


Fig. 4. — ACNG (5^o). *Flebograma*. (Exploración practicada por el Dr. P. BOTEL.) A los tres segundos se ha llenado todo el sistema venoso de retorno del único pulmón existente. Las venas pulmonares van a desembocar a una aurícula «izquierda» situada en el lado derecho del corazón, demostrando la gran dislocación del eje cardíaco.

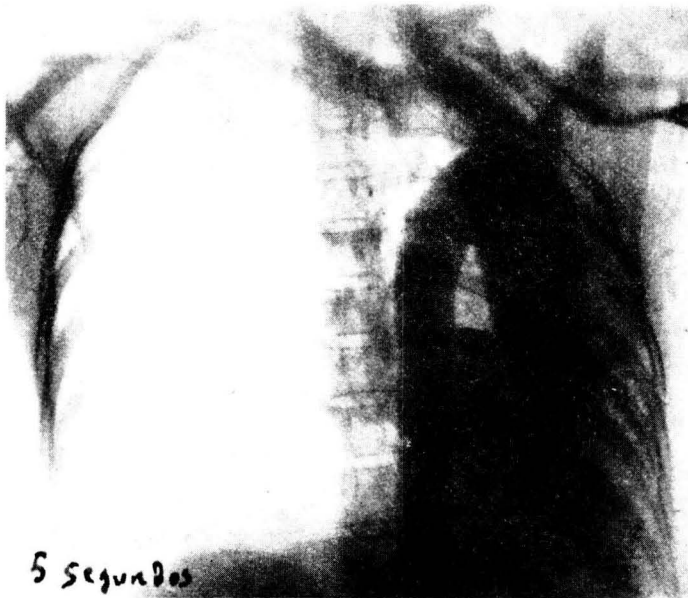


Fig. 5. — ACNG (5^o). *Aortograma*. (Exploración practicada por el Dr. P. BOTEL.) A los cinco segundos se ha llenado la aorta que emerge en la región subescapular izquierda con inversión de la curva del arco aórtico que permite al vaso ir a ocupar su posición yuxtaraquídea en la parte inferior del tórax.

lado, puesto que la total no es compatible con la vida, suele dar lugar a confusión con un fibrotórax, como sucedió en el caso que presentamos, que visto anteriormente por numerosos especialistas fue etiquetado con este diagnóstico

transparencia total de la parte anterior del tórax, nos dio la idea de que se trataba de una agenesia pulmonar izquierda, ya que nunca la dislocación del corazón y su pedículo alcanza un tan alto grado, sino que lo corriente es que se pro-

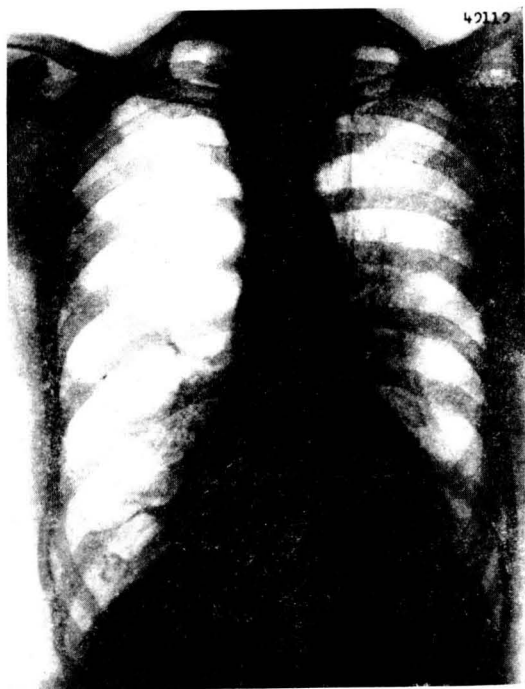


Fig. 6. — Grandes quistes congénitos en pulmón derecho, con síndrome de «pulmón que se desvanece» (Wanishing lung). Imagen parecida a la de un neumotórax espontáneo, con tabicamientos, indicando la punción la existencia de presiones positivo-negativas de tipo intrapulmonar. El paciente situado ya en la senilidad, y gran fumador, presentaba un síndrome de insuficiencia respiratoria progresiva grave, por sumación a su disminución congénita del campo pulmonar de una fibrosis pulmonar nicotínica, la cual, acarreado una mayor fragilidad a las finas paredes quísticas, dio lugar a roturas sucesivas de las mismas, produciendo el cuadro del pulmón que se desvanece progresivamente o «wanishing lung».

hasta los 37 años, edad en que acudió a nuestra consulta. Únicamente, en la radioscopia, la situación del corazón alojado en la parte posterior del hemitórax izquierdo, viéndose en la proyección lateral un mediastino anterior libre, con

duzca una lateralización, hacia el lado endurecido y retráctil del fibrotórax, del mediastino. La broncografía demostrando la amputación del bronquio tronco izquierdo vino a apoyar el diagnóstico presumido, quedando totalmente de-

mostrado por la angiocardioneu-
mografía que mostró la existencia
de una única rama derecha del sis-
tema arterial pu'monar (Figs., 2,
3, 4 y 5).

Los *grandes quistes aéreos* plan-
tean un difícil diagnóstico diferen-
cial con los neumotórax espontá-

tivo-negativas, el carácter intrapul-
monar de la formación quística (fi-
gura 6).

Las imágenes de *disgenesia po-
liquística*, cuando los quistes son
de regular tamaño, pueden ser ya
identificadas en un cuidadoso exa-
men de la radiografía directa sim-

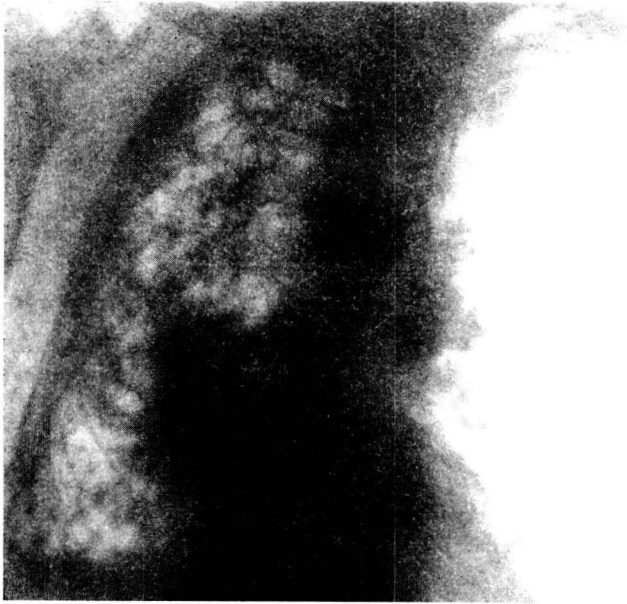


Fig. 7. — *Disgenesia hipoplásica poliquística derecha*. Imagen correspondiente a un paciente de 47 años afectado por un proceso catarral acompañado de discreta hemoptisis. La radiografía demuestra la existencia de una notable retracción del hemitórax derecho, con innumerables anillos quísticos superpuestos unos a otros en forma de «burbujas». La baciloscopia negativa y la benignidad del cuadro sugirieron su carácter de formación congénita. Diagnóstico que vino confirmado en los ocho años de observación subsiguiente, durante los cuales la imagen se mantuvo inmodificada a pesar de haber continuado el paciente su trabajo habitual de camarero.

neos enquistados y debe recurrirse, en este caso, a las tomografías que pueden, a veces, darnos el diagnóstico al poder precisar las relaciones de las imágenes aéreas con la pared torácica; la punción y registro de presiones en el interior de la imagen aérea nos confirmará, en el caso de tratarse de presiones posi-

ple, sin contraste, en las que se puede ver los finos anillos de las imágenes aéreas, múltiples y aún superpuestos, en ausencia de estigmas periféricos de inflamación (*flou*), al mismo tiempo que su persistencia y proximidad demuestran su solidez que impide, como sucede con los procesos de excavación

necrótica, su confluencia. Esta imagen en «burbujas» o «pompas de jabón» puede hallarse enmascarada por la concurrencia de un hecho inflamatorio que engruesa sus paredes y llena su fondo con niveles supurativos; sin embargo la

abscesos se hubiese producido fatalmente su confluencia; por otra parte, la persistencia de los anillos limpios y sin halo inflamatorio, después de curado el proceso flogósico intercurrente, permite la confirmación del diagnóstico.



Fig. 8. — (Visión posterior.) Disgenesia mixta derecha, poliquística y con bronquiectasias alveoloaplásticas.

En la parte superior los quistes aéreos con el fondo ocupado por el contraste dando la imagen en «mido de golondrinas». En la parte inferior, dilataciones ampulares irregulares sin comunicación con el tejido alveolar vecino demostrando su carácter bronquiectásico alveoloaplástico.

multiplicidad de las imágenes y la falta de confluencia de las mismas, permite, aun en este caso, la presunción de que se trata de malformaciones congénitas, puesto que de tratarse de lesiones de necrosis y excavación pulmonar propias de los



Fig. 9. — La visión broncográfica lateral derecha demuestra los quistes existentes en la zona infrahiliar y los trayectos «pseudopodoides» del árbol bronquial desprovisto de cartilagos, terminados en ectasias en maza, broncomalácicas

Una disgenesia poliquística puede, en muchos casos no ser diagnosticada por el examen radiográfico directo, unas veces por ser muy escasos los quistes, o por ser éstos demasiado pequeños para poder ser visibilizados. La *disgenesia*

micropoliúística, de la que es el tipo el «pulmón en panal de miel» o «*honey comb lung*» se presenta en forma de una imagen «en cota de mallas» ubicua, formada por imágenes de tipo perilobulillar, de pequeños círculos yuxtapuestos rodeados de una fuerte trama de aspectos poligonales, cuyo diagnóstico debe hacerse con los procesos productores de fibrosis pulmonar (neumoconiosis, sarcoidosis, tuberculosis estrellada de STEPHANI, etcétera) por una exhaustiva consideración de los datos anamnésticos y de laboratorio. Practicando la broncografía hemos visto la aparición de un aspecto arrosariado de los bronquios en forma de «cuentas de collar» y formaciones microquísticas múltiples parenquimatosas pulmonares.

Las *bronquiectasias alveoloaplásticas* sólo pueden ser confirmadas por el estudio broncográfico, presentando imágenes de llenado por el líquido opaco que presentan aspectos «digitoides», «en maza», en «ramas de cactus» y en la mayor parte de los casos abollona-

mientos irregulares, siendo característica principal de su carácter congénito su ausencia de comunicación con el parénquima vecino (figura 8). Confirmando nuestro criterio acerca de la sumación y concurrencia de anomalías congénitas de diverso tipo, es digna de hacer notar la coincidencia, muy frecuente, de disgenesia poliúística en los campos medios y superiores y bronquiectasias alveoloaplásticas en las bases (fig. cit.). Por lo demás todas las otras *malformaciones bronquiales* congénitas, como las *estenosis* y las *broncomalacias*, serán también confirmadas por el lipiodolage que mostrará las angosturas y *tortuosidades* (fig. 9) con delgada luz, propias de estas últimas, generalmente terminadas en mazas terminales, con aspecto «pseudopoideo».

No siendo posible, por las características de esta publicación, insertar la copiosa iconografía que acompaña a este estudio, hemos escogido las principales y más raras imágenes recogidas en nuestra casuística con sus correspondientes comentarios.