

BROCCONEUMOPATIAS CONGENITAS

CLINICA EN LA INFANCIA

Dr M. SALVAT ESPASA

PARA que sea posible formar un juicio respecto a la frecuencia con que se observan las malformaciones congénitas broncopulmonares en la infancia, resultará instructivo conocer alguno de los datos estadísticos relativos a la frecuencia de las malformaciones congénitas en general.

Según las estadísticas publicadas por la Oficina del Censo en los Estados Unidos en el año 1941, murieron 70.000 niños menores de un mes, mortalidad que disminuyó progresiva y rápidamente, quedando reducida a la edad de once meses a menos de 2.000 defunciones, dato muy significativo en lo que se refiere al conocimiento de las causas que han contribuido a dificultar las condiciones de vida.

En el año 1949 ocurrieron 18.864 defunciones atribuidas a malformaciones congénitas, al paso que en el mismo año la tos ferina, el sarampión, la escarlatina y la poliomiélitis reunidas, sólo ocasionaron 5.456. En el año 1945, entre las causas de mortalidad registradas en el primer año de la vida, las malformaciones congénitas figuraban en cuarto lugar, en la proporción del 13 %.

El complicado desarrollo embriológico del aparato broncopulmonar explica el gran número de anomalías anatómicas que se observan respecto a la segmentación periférica de los pulmones, la aparición de cisuras suplementarias causantes de la formación de lóbulos accesorios o supernumerarios —lóbulo ácigos, lóbulo cardíaco, pulmón accesorio inferior— y también que a menudo, se produzcan malformaciones a consecuencia de los trastornos o la detención del desarrollo del árbol bronquial. Recordemos asimismo que el sistema bronquial, en el momento del nacimiento se halla inacabado; por eso, continúa la formación de elementos bronquiales y parenquimatosos durante años, de manera que todo trastorno del desarrollo postnatal puede considerarse, como dice ENGEL, un ulterior y nuevo aspecto malformativo de tipo congénito.

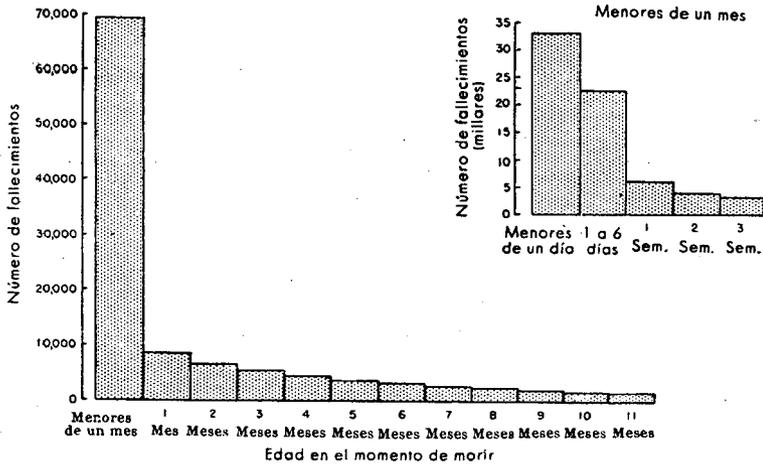
En general, los pediatras llegan a conocer la existencia de las malformaciones transcurrido algún tiempo del nacimiento del niño, por lo regular después del primer mes, esto es, cuando es imposible afirmar categóricamente su origen. En los niños de meses, y aún en los de

pocos años, es difícil con los exámenes radiológicos llegar a conocer el origen, la situación y la naturaleza de una malformación. Además, los exámenes broncoscópicos y broncográficos presentan serias dificultades e inconvenientes, por lo cual resulta casi siempre imposible descubrir las malformaciones, como también situarlas en su debido tiempo.

defectos son muy pequeños, a veces limitados a un solo ácino.

Entre las malformaciones que se producen en las últimas fases de transición, es difícil distinguir un pulmón locular, en forma de pequeños granos, de una bronquiectasia quística, sacciforme o de una diverticulosis bronquial.

Asimismo, en los lactantes y niños de pocos años, es difícil esta-



Basado en datos de la Oficina del Censo de los EE UU.

Fig. 1. -- Muertes en la primera infancia, por edades expresadas en meses, en los Estados Unidos, 1941.

En algunos casos el desarrollo del aparato broncopulmonar pone de manifiesto una malformación congénita que había pasado inadvertida; por el contrario, en algunas ocasiones, con el desarrollo desaparecen malformaciones que parecían definitivas.

Las dificultades diagnósticas son mayores cuando la detención del desarrollo se ha producido poco tiempo antes del nacimiento y los

blecer el diagnóstico diferencial entre las vesículas de enfisema, el enfisema postneumónico, el enfisema obstructivo, las formaciones quísticas, el enfisema ampollar y el neumotórax espontáneo, formas que ponen de manifiesto la elasticidad y capacidad reaccional del pulmón infantil.

La herencia, la heredosífilis, la coexistencia con otras malforma-

ciones, las enfermedades del feto —neumonía fetal, atelectasia fetal—, las infecciones sufridas por la madre, en especial la roséola durante el primer trimestre del embarazo, la avitaminosis por carencia de vitamina A liposoluble, de poder antiinfectivo, son antecedentes a los que, dada su falta de constancia, sólo cabe otorgar el valor de un simple indicio.

puesto constitucionalmente débil, incapaz de resistir la menor sobrecarga, como el de que la ectasia es el resultado de una infección capaz de ocasionar daños en la estructura o alteraciones neurales broncopulmonares, de rápida formación y no recuperables.

Nuestra experiencia nos inclina a creer que en un número de enfermos se trata de bronquiectasias

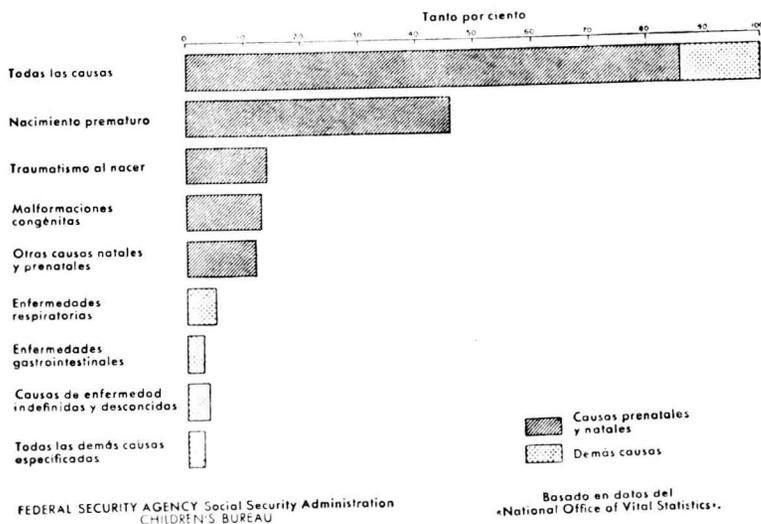


Fig. 2. — Muertes en el primer mes de la vida, distribución porcentual por causas, en los Estados Unidos, 1945

Respecto a los antecedentes del enfermo, la seguridad de que el niño ha padecido una infección del aparato respiratorio de intensidad y duración suficientes para afectar la estructura y la función broncopulmonar es muy difícil de conseguir. En lo que se refiere a los lactantes y niños de pocos años, la mayoría de las veces tiene igual importancia el criterio clínico de que las ectasias bronquiales se han desarrollado en un tejido predis-

funcionales, por lo mismo reversibles.

¿Cómo asegurar que las malformaciones que vamos a proyectar son congénitas y no se apartan de las condiciones del enunciado del tema?

La unilateralidad, el modo de agrupación, la forma y tamaño, la regularidad de los límites de las imágenes, la falta de ramaje y de signos residuales de un proceso infeccioso no son caracteres radioló-

gicos suficientes para garantizar el origen de las malformaciones.

El medio que ofrece mayores garantías consiste en el examen anatomopatológico y el análisis histológico de las piezas de exéresis. Los resultados de estos exámenes han logrado que la cifra de malformaciones, que se había aprecia-

nes, esto es, a la pérdida funcional del bronquio.

En lo que respecta al niño, las condiciones son en todo muy distintas. El niño, además de las enfermedades tusígenas obligadas de la infancia —sarampión, tos ferina—, padece, en una proporción aproximada al 100 %, de infeccio-

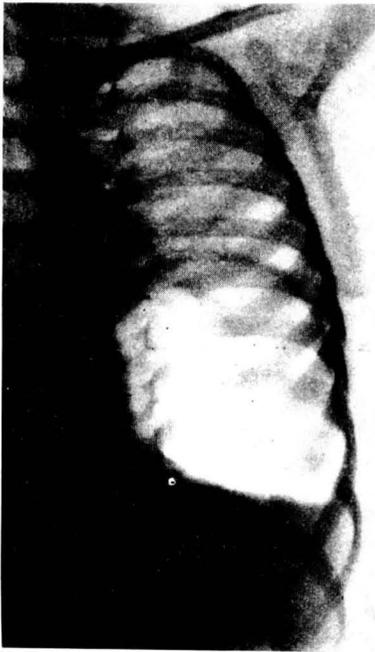


Fig. 3. — Niña de 2.5 años. Relajación del hemidiafragma izquierdo.

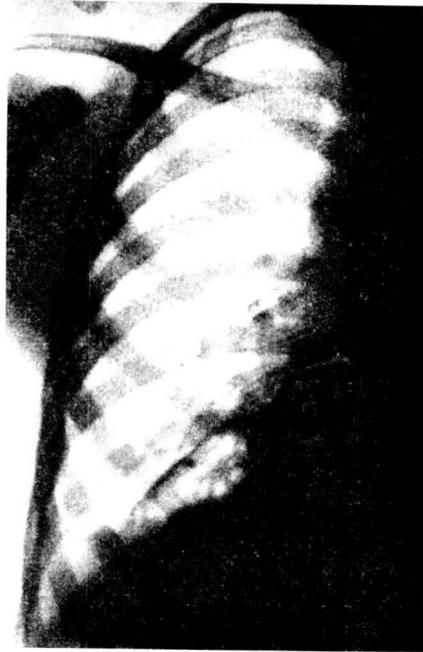


Fig. 4. — Niño de 10.6 años. Imagen medianaodifrágmática reveladora de la existencia de bronquiectasias en el lóbulo inferior derecho o en un lóbulo cardíaco.

do en un 80 % para las de origen congénito, se haya reducido a la ínfima proporción del 0.9 %.

En el adulto, en los casos de bronquitis crónica, la broncografía seriada ha hecho posible seguir el desarrollo del proceso desde el período catarral al inflamatorio y de éste a la formación de las dilatacio-

nes amigdalares y de los senos, procesos de curso remiso, lento, de repetición y de difícil curación. Los senos, escasamente desarrollados en el momento del nacimiento, experimentan poco tiempo después un desarrollo rápido, siendo digno de tener en cuenta que el sistema frontoetmoidal y el seno maxilar

son los que se afectan con mayor frecuencia. Los focos sépticos de las vías altas son origen de las denominadas rinobronquitis descendentes de FLORIN y FLANDIN, o bien, por el contrario, las bronquitis sépticas podrían dar origen a las sinusitis por vía ascendente, según CASTELLA.

avanzadas; 2.º, malformaciones congénitas infectadas; 3.º, malformaciones adquiridas o secundarias a un proceso infeccioso, ya definitivas o reversibles.

Respecto a la frecuencia con que se observan dichas modalidades, en el adulto cabe conocerla dentro de reducidos límites; en cambio en los



Fig. 5. — Niña de 5,2 años. Pulmón poliquístico.



Fig. 6. — Niña de 8,6 años. Pulmón izquierdo poliquístico, dilataciones en forma de nidos de golondrinas.

Ante una casuística tan diversa y preponderante, las bronquiectasias tendrían que ser atributo de todo el censo infantil.

En la clínica de la infancia se observan: 1.º, malformaciones congénitas toleradas, que pueden pasar inadvertidas y que algunas veces se diagnostican en edades

niños, sobre todo en los lactantes, se carece de suficientes piezas de convicción para conseguir un porcentaje que refleje la realidad de los hechos. Para confirmar el origen de la bronquiectasia, es preciso conocer con exactitud la constitución broncopulmonar antes de sobrevenir el proceso.



Fig. 7. — Niño de 9/7 años. Bronquiectasias cilíndricas y saculares.



Fig. 8. — Niña de 8/11 años. Pulmón derecho poliquistico en forma de nido de golondrina.

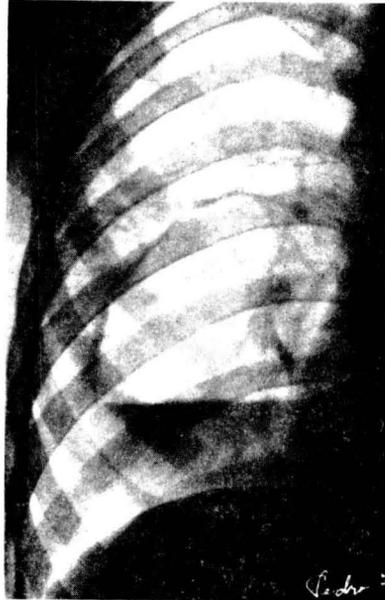
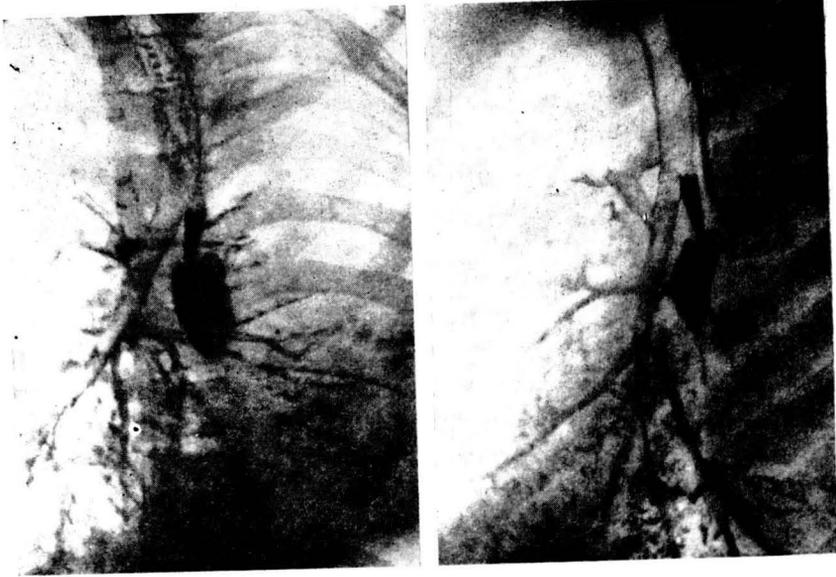
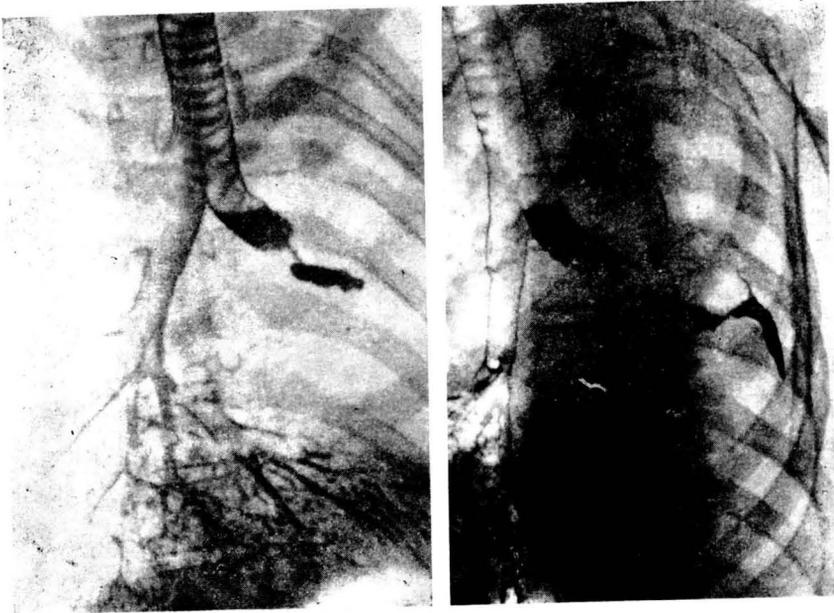


Fig. 9. — Niño de 6/1 años. Quiste broncogénico.



Figs. 10 y 11. — Niño de 7 años, Disgenesia bronquio origen izquierdo. Radios de frente y lateral.



Figs. 12 y 13. — Niña de 8.7 años, Disgenesia bronquio origen izquierdo. Radios de frente y lateral.

La infección constituye el mayor peligro que acecha con más frecuencia a la bronquiectasia congénita, siendo la que suele imprimir a ésta los caracteres propios de la bronquiectasia adquirida. Por otra parte, no es raro que la bronquiectasia adquirida tome aspectos radiomorfológicos muy parecidos a los de la congénita.

En las bronquiectasias congénitas los tejidos son poco resistentes; con facilidad se ven invadidos por las infecciones, con lo cual quedan desorganizados y aun, a veces, destruidos; así se producen lesiones muy difíciles de distinguir de las de la bronquiectasia secundaria.

Después de las infecciones propias de la infancia, la que todavía se observa con máxima frecuencia es la primoinfección tuberculosa, proceso lento, de larga duración y que se manifiesta por una extensa gama de lesiones específicas y no específicas, muchas de ellas capaces de reproducir los mecanismos patogénicos que conducen a la bronquiectasia.

Entre cuarenta casos de malformación congénita, el 37,5 % pre-

sentan Mantoux positivo, y el 60,5 por 100, Mantoux negativo. En el 32 % de estos últimos casos hemos comprobado el viraje tuberculínico.

Según algunos autores, en la bronquiectasia infantil la tuberculosis sólo se observa en un 2 % de los casos y en su mayoría, se trata de formas no evolutivas.

Si tenemos en cuenta las múltiples interpretaciones a que se prestan los aspectos radioanatómicos —la falta de síntomas para atestiguar la auténtica patogenia, las dificultades de llegar a una correcta interpretación y valoración de los antecedentes patológicos, para conseguir determinar en qué condiciones y momento han tenido lugar— y las anomalías que en algunos casos pueden originarse durante la evolución postnatal del aparato broncopulmonar, resulta en la actualidad todavía prematuro, pronunciarse ante una malformación broncopulmonar, acerca de si se trata de una malformación congénita puesta de manifiesto en un momento determinado, de un proceso reversible, o de malformaciones adquiridas, secundarias y definitivas.