

INTERVENCIONES Y RECTIFICACIONES

DR. PRANDI. — Al Dr. Bieto que esta malformación que ha caracterizado, es siempre adquirida, recidivante, en estas formas estafilocócicas, pleuropulmonares, con el curso de la neumonia intersticial, pero caracterizándose siempre por ser un proceso con seguridad adquirido. En segundo lugar quería felicitar al Dr. Salvat después de su brillante disertación, sobre esta serie de malformaciones pulmonares y broncopulmonares, lamentando que no nos haya deleitado con la explicación de la fibrosis pulmonar quística, puesto que según el tema de la reunión, yo creo que estaba titulada bronconeumopatías congénitas, y por consiguiente esta afección pulmonar hubiera sido muy bien recibida por los pediatras, puesto que realmente es tan congénita que incluso es hereditaria.

DR. BIETO. — Me ha preguntado usted las características anatómicas o bien la etiopatogenia.

DR. PRANDI. — Yo pregunto si

usted considera que si hay «blebs» es congénito o si por el contrario es adquirido, puesto que el concepto que tenemos nosotros es de que siempre es adquirido.

DR. BIETO. — Yo lo que creo del «bleb» es que lo congénito es la posibilidad, es decir lo congénito es la debilidad del mesénquima y el «bleb», en realidad, se produce después, a través de los espacios mesenquimatosos a partir del hilio, penetra el aire y no sale y forma estas grandes vesículas que generalmente son extra-pleurales. Esto se confirma histológicamente porque, la diferencia esencial entre el «bleb» y los quistes congénitos es que los quistes tienen mucosa más o menos diferenciada y los «blebs» carecen absolutamente de toda imagen de mucosa; en realidad es el mismo conjuntivo mesenquimatoso el que hace la pared al bleb.

DR. SALVAT. — No se si he comprendido bien la pregunta que me ha hecho el Dr. Prandi, pero me

ha parecido que se refería precisamente a enfermedades congénitas que llegan con la bronquiectasia, o sea que se ha referido principalmente a la fibrosis quística, todavía en estudio, que es una enfermedad que se la considera congénita. La forma que he presentado realmente podría ser muy parecida a los enfisemas que se producen en los casos de fibrosis quística, pero en este caso de unilateralidad absoluta tenía un pulmón poliquístico, seguramente infectado, de manera que puede decirse, en realidad, que sea congénita. Las neumonías lentas, duraderas, producen imágenes quísticas muchas veces como las estafilocócicas y estas son adquiridas, lo mismo que sucede con el caso de la fibrosis pancreática que hemos de creer que es adquirida. En la cuestión de las bronquiectasias siempre nos parece más congénito que adquirido, hay el enfermo que es propenso a tener una bronquiectasia.

DR. ORIOL ANGUERA. — Yo quiero hacerles una pregunta a los pediatras, principalmente al Dr. Salvat, sobre la variación que se puede producir en el tipo respiratorio, en los niños que tienen la infección de vías respiratorias altas, pudiendo dar lugar a síndromes de hiperventilación y todo lo que ello representa. En el sentido de tener que hacer la respiración por la boca y no poder utilizar la nariz, y teniendo en cuenta que puede dar lugar a tantos síndromes de disto-

nía neurovegetativa y trastornos metabólicos múltiples, no podría ser que estas infecciones de vías altas, a través de trastornos metabólicos dieran lugar a que los bronquios tuviesen luego esta disposición especial, menos resistentes o menos hábiles a la defensa de todos los procesos infecciosos que luego se podrían propagar de tipo descendente? Además otra pregunta: Estamos acostumbrados estos últimos tiempos, a ver síntomas que generalmente referíamos a un sistema determinado y que se refiere a otros sistemas, por ejemplo la tos, que todos teníamos la idea de que era el síntoma principal de los procesos bronquiales y que los cardiólogos nos llaman la atención de como la tos nos puede inducir al diagnóstico de cardiopatías, la estenosis mitral y otras cardiopatías, insuficiencias, a veces iniciales, que ni el electrocardiograma registra. Pues bien, yo pregunto si el vómito que tan unido va con la idea de procesos del aparato digestivo no es un signo, en los niños que nos lleva con mucha frecuencia la idea de procesos bronquiales.

DR. SALVAT. — Realmente el doctor Oriol, como siempre, ha señalado uno de los puntos más delicados y realmente ha tocado un punto en el que quizás tenga muchísima razón el Dr. Castilla. El Dr. Castilla dice que si será una rinobronquitis descendente o una sinusitis ascendente. En realidad la rinobronquitis

descendente, quizás es una enfermedad que hemos de considerar que no es una causa de bronquiectasia. El Dr. Oriol toca otro punto muy difícil; el vómito de los críos es un fenómeno que obedece a tantas y tantas causas que es muy difícil precisar. El tipo adenideo del crío, no ha sido todavía bastante definido por la razón sencilla de que quizás influye de una manera extraordinaria la cuestión endocrina. Ahora yo creo, que es muy posible, que quizás las mismas causas de las vías altas lleguen a ocasionar el vómito por medio reflejo. En cuanto a la bronquiectasia, yo creo que el bronquiectásico nace bronquiectásico. Hay el tipo funcional o sea el tipo realmente reversible, y finalmente hay los evolutivos progresivos y los evolutivos regresivos. La mayor parte son tipos reversibles que después no los vemos.

DR. CASTELLA. — Me siento casi obligado a tomar la palabra por dos motivos: Primero por el honor que me ha hecho el American Chest de hacer esta sesión tan interesante en nuestro servicio y segundo porque he sido directamente aludido.

Hoy, el concepto moderno es de que las dilataciones bronquiales congénitas son las mínimas y las adquiridas son las más.

Las dilataciones bronquiales congénitas son las quísticas. Las dilataciones bronquiales cilíndricas casi siempre son adquiridas. En

una dilatación bronquial congénita, y esto lo han expuesto muy bien el Dr. Bieta y el Dr. Amell, podrá continuar la mucosa bronquial proliferando, pero esta mucosa bronquial no tendrá los elementos de sostén suficientes para ir formando el bronquio cilíndrico, en cambio, en la bronquiectasia adquirida los elementos de sostén los ha tenido el bronquio y se ha formado normalmente y por esto vemos estas dilataciones bronquiales cilíndricas.

Recientemente Biarenguel ha seguido 134 casos de enfermos bronquiectásicos a los que hizo un estudio completo de sus senos, no solamente con radiografías tal como se acostumbra generalmente y tal como acostumbramos nosotros. Entregaron los 134 casos a dos radiólogos muy eminentes, para que cada uno de ellos diera su dictamen. Pues bien, solamente en el 53 por 100 de estos 134 casos, los dos radiólogos acertaron con los que tenían sinusitis o no tenían sinusitis y en muchos de ellos fueron equivocados los diagnósticos. Formaron otra estadística, además, en que reunieron 48 enfermos bronquiectásicos adultos y 48 enfermos bronquiectásicos niños. Pues bien, en los 48 adultos encontraron que muchos de ellos, 34, tenían sinusitis, en cambio en los niños no encontraron ninguna sinusitis. Si la sinusitis hubiese sido la causa de bronquiectasias, todos lo hubiesen tenido exactamente igual. El Doctor Salvat decía, que casi todos los

niños pasan el sarampión y muchos de ellos pasan la tos ferina, siendo los menos los que tienen bronquiectasias, esto es verdad. En el sarampión hay bronquitis circunscrita en que, con una congestión circunscrita a un punto del bronquio, el bronquio se estenosa, la secreción que se infecta y se establecen las dos bases de la bronquiectasia adquirida, la estenosis y la infección, además de las adenopatías. Cuantas veces nos vienen niños con adenopatías y decimos este niño tiene un Complejo Primario y le hacemos la reacción de Mantoux y dicha reacción es completamente negativa; son adenopatías producidas por la tos ferina determinantes de la dilatación bronquial ulterior.

Ante la concomitancia entre las sinusitis y las bronquiectasias nos preguntamos: ¿Son las bronquiectasias que producen sinusitis? Porque no es el aire inspiratorio que pasa por las celdas etmoidales. Dr. Oriol Anguera, es el aire espiratorio precisamente el que pasa por las celdas etmoidales.

DR. RAIMUNDO CORNUDELLA. — Como aportación al tema expuesto por el Dr. Amell, resume brevemente el historial clínico y funcional de 3 casos de grandes bronconeumopatías congénitas, afectando exclusivamente la totalidad o parte de un pulmón. El sexo era femenino en todas las observaciones y la edad en todos alrededor de los

30 años. El pulmón disgenético fue siempre el izquierdo.

En 2 de los casos existía una insuficiencia ventilatoria de tipo restrictivo puro, estando absolutamente conservado el débito ventilatorio. En ambos casos la radioscopia dinámica evidenciaba una buena ventilación del otro pulmón. Uno de los casos tenía una historia clínica de broncorrea muy reciente (1 año) y en el otro era de mediana duración (12 años), pero intermitente. No había disnea en ninguna de las dos observaciones. El tercer caso, con una broncorrea moderada y constante de larga evolución (27 años) y disnea a los esfuerzos moderados de pocos años; presentaba un trastorno ventilatorio complejo con franco enlentecimiento del débito ventilatorio, tipo enfisema. La radioscopia dinámica puso de manifiesto un acusado defecto ventilatorio del pulmón no disgenético.

Todo ello sugiere el comentario que la exclusión funcional congénita de la totalidad o parte de un pulmón, con indemnidad del otro, «per se» no afectaría gravemente la función ventilatoria pulmonar (indemnidad del débito ventilatorio) y que sería esencialmente la supuración crónica originada en el sistema bronco-pulmonar disgenético la que, determinando una afectación secundaria del pulmón sano, comprometería de manera severa la función ventilatoria global.

Creemos que debe tenerse en cuenta esta eventualidad en el mo-

mento de decidir el proceder terapéutico a seguir.

DR. AMELL. — Realmente la intervención del Dr. Cornudella Mir me viene a propósito para completar mi exposición en cuanto al tratamiento de estas bronconeumopatías congénitas. Magnífico el estudio que ha hecho el Dr. Cornudella que, aunque limitado a tres casos, es suficiente para decirnos algo que es muy importante y es que estos enfermos pueden vivir perfectamente con su bronconeumopatía la mayor parte de las veces, sin que esta sea un obstáculo grave para su vida normal e incluso para la vida de trabajo. Solamente cuando se instaura sobre la bronconeumopatía una enfermedad, una supuración broncopulmonar, u n a broncorrea, o una cosa peor, hay que pensar en la posibilidad de hacer un tratamiento que primero ha de ser, intensamente médico, pues tenemos muchos medios para suprimir una infección broncopulmonar, sin tener que recurrir inmediatamente a la cirugía. Después de intensamente tratado médicamente, se puede llegar a la intervención quirúrgica siempre que se trate de indicaciones quirúrgicas capitales.

DR. SALVAT. — Yo creo conocer y creo que me ha rubricado el Doctor Castella, los casos de sinusitis que él ha contado. En realidad los niños no acostumbran a sufrir sinusitis. Cita el caso de un niño

de un mes que no presentaba ninguna malformación y después presentaba un quiste a los 9 meses, este quiste ha quedado encerrado dentro de un seno cardiodiafragmático derecho, después se ha ido apartando y se ha puesto en la periferia. De manera que todavía yo creo que sí, que son muchas más frecuentes las adquiridas. Sobre todo en la tuberculosis, hace fenómenos fibrosos, la mayor parte de las veces hace estas bronquiectasias por dilatación, por tracción de las paredes.

DR. COLL COLOMÉ. — Ciñéndonos al tema de este pánel, bronconeumopatías congénitas y a unos de los ponentes que nos habla de diagnóstico diferencial, yo le hago la siguiente pregunta. ¿Cuál es el diagnóstico histopatológico o sea no macroscópico, sino microscópico entre la bronquiectasia congénita y adquirida? Tengo en cuenta también que hoy día, primero Beringer y más tarde Lemoine han descrito casos de bronquiectasias congénitas, sólo por el estudio histológico, sin broncografía. ¿Es que el Dr. Bieto nos puede decir, en síntesis, en que se funda él para diagnosticar histopatológicamente que una bronquiectasia es congénita y otra bronquiectasia es adquirida?

DR. BIETO. — Ya he dicho al empezar que según los conceptos clásicos, la histología no resuelve nuestras dudas sobre la hipertrofia

o atrofia de la mucosa la existencia o no del resto de malformaciones del armazón. Mientras estamos en el pulmón poliquístico, o en grandes quistes aislados todo va perfectamente, tenemos una sola mucosa, una sola capa de células limitantes y por debajo nada diferenciado. Pero en cuanto a la estirpe bronquial llegamos al límite entre lo congénito y lo adquirido. En el pulmón poliquístico ¿hay verdaderas diferencias esenciales histológicas? De una manera absoluta no. Ahora en lo que respecta a matices, se que los hay. En la bronquiectasia congénita, la mucosa es perfectamente normal, con cilios vibrátiles, la limitante es perfecta, en el corion existen nódulos cartilagosos, a veces glándulas, pero sobre todo existe tejido muscular que substituye como decía muy bien el Dr. Amell, el aparato de contención en gran parte, y también existen fibras elásticas.

En la adquirida, yo he visto en mi vida, sin exagerar, aproximadamente unas 150 bronquiectasias adquiridas puras, infectadas, en terreno esclerotuberculoso procedentes de abscesos, etc., etc. Uno de los hechos que me ha sorprendido más es el siguiente: Una bronquiectasia por infectada que esté, histológicamente tiene: a) Una mucosa bien conservada a lo largo de un tubo cilíndrico, perfectamente desarrollada a pesar de las infecciones, y en los fondos de saco metaplasia-da. Por debajo de la limitante, existen todos los elementos de un

bronquio normal, con todas sus características pero también hay la leiomiomatosis o sea que las infecciones reiteradas aumentan el conjuntivo, pero también aumentan la reproducción del tejido muscular liso, que, al fin y al cabo, es una derivación del conjuntivo y hecho capital en las bronquiectasias adquiridas es la enorme dilatación vascular que llega a producir lagos sanguíneos. Fuera de esto que ya digo que son matices, yo creo que no hay nada que las pueda diferenciar, ¡ojo!, histopatológicamente.

DR. REVENTÓS CONTI. — La clínica de las bronconeumopatías congénitas se basa en tres síntomas fundamentales que son:

La hemorragia, el neumotórax y la supuración.

En cuanto a la hemorragia, hay una característica que es típica. Cuanto más monstruosa es la malformación bronquial menos sintomatologizada y esto hasta cierto punto se comprende fácilmente, puesto que hay menos estructuras y fundamentalmente la sintomatológica clínica le viene de la infección y cuando hay menos estructuras es menos fácil que se infecte. Las malformaciones monstruosas que hemos visto han sido dos hipoplasias pulmonares, una era asintomática, fue un tórax opaco que una broncografía descubrió, la otra de la cual hablaba el Doctor Cornudella nos dio ocasión de intervenirla e hizo sintomatología

porque tenía un enorme quiste congénito en lóbulo superior que se tuberculizó y llegamos a operarla con el diagnóstico de pulmón destruido tuberculoso.

El neumotórax, sobre todo, se forma en los quistes congénitos grandes, en que se abre una fisura en la pared.

Nosotros tenemos clasificadas las malformaciones, en malformaciones monstruosas, agenesias aplasias e hipoplasias, luego los grandes quistes congénitos o sea cuando arrancan no más allá de un bronquio segmentario, luego el gran pulmón poliquístico. Hasta aquí estas malformaciones son puramente endodérmicas, más allá, el pequeño pulmón poliquístico y las bronquiectasias congénitas ya es una cosa más dudosa.

En cuanto al tratamiento, está en relación directa a lo que decíamos en las grandes malformaciones. En las más desarrolladas yo creo hay que operar siempre, porque siempre se infectan. Hay que operar precozmente porque el síndrome no se resuelve nunca y además agrava enormemente la operación porque se encuentran ganglios, adherencias tremendas y entre todo se complica la primera lesión, aumentando la morbilidad y la mortalidad, sobre todo la morbilidad quirúrgica.

En cuanto a la diferenciación de las bronquiectasias, entre congénitas y adquiridas es muy difícil.

Nosotros rarisísimamente hemos visto, con el Dr. Bieto, una malfor-

mación pura o sea que en todos los pulmones hay bronquiectasias de diversos períodos o sea que no es nada raro encontrar unos grandes quistes congénitos y luego otros pequeños quistes congénitos, o bronquiectasias y pulmón poliquístico o pequeñas bronquiectasias, pulmón poliquístico y agenesia, las tres cosas de un lóbulo. En las bronquiectasias adquiridas las dilataciones siempre son mucho más terminales que las otras, y el nido de paloma es excepcional y en cambio es muy frecuente en las congénitas.

Finalmente el síndrome supurativo y hemorrágico es algo diferente en la bronquiectasia adquirida y en las congénitas. En las bronquiectasias adquiridas es mucho más intenso, las supuraciones son mucho más importantes y las hemorragias son mucho más frecuentes, en cambio, el tratamiento es muchísimo más rebelde en el congénito que en el adquirido. Después de la supuración ya es muy difícil decir lo que es congénito y lo que es adquirido. En las malformaciones muy evolucionadas de bronquiectasias en pulmones poliquísticos, la indicación quirúrgica es terminante, en cambio en los grandes quistes, en las hipoplasias y en las agenesias puede guardarse una vigilancia armada.

DR. AMELL. — Yo solamente quiero decir que abundo en muchos de los criterios que el Dr. Reventós ha expuesto. Primero, las

malformaciones casi nunca son únicas, sino que se encuentran varias, por lo que respecto al tratamiento también prácticamente estamos de acuerdo. En cuanto a diagnóstico diferencial en las bronquiectasias congénitas es muy difícil la bilateralidad, la monstruosidad, la falta de lesiones parenquimatosas y de retracciones que justifiquen una alteración bronquial, y hacen que casi siempre se piense en la bronquiectasia congénita, pero yo si quiero decir algo respecto a lo que yo creo que permite afirmar que una bronquiectasia es adquirida y es el mecanismo patogénico por el que creemos que se hacen las bronquiectasias adquiridas. Soy del parecer de Bieto y de Castilla, que el impulso bronquiectásico está en el nacimiento, el desarrollo bronquiectásico está en la enfermedad adquirida ulterior. Pero a parte de esto ¿cómo se puede producir la bronquiectasia adquirida? Yo creo que tenemos que encontrar, para poder decir que es una bronquiectasia adquirida, un bloc de fibrosis a su alrededor, que ha tirado de aquellos bronquios, de aquellas paredes bronquiales y además que esta fibrosis la adivinaremos por la retracción de la base pulmonar en la que ha estado la lesión. Yo creo que si nos orientamos en este sentido buscando estos elementos, que pueden justificar no las bronquiectasias como lesión primitiva, sino la fibrosis pulmonar retráctil que hace que esta bronquiectasia se abra y

se convierta en ectásica, podemos decir que estamos enfrente de una lesión adquirida y además muy frecuentemente será unilateral porque el proceso ha sido unilateral.

DR. SABATER. — Por lo que hace referencia a la presencia de las otras disembrioplasias coincidentes con la bronquiectasia, a mí me ha llamado la atención que más de un 50 % de los bronquiectásicos congénitos presentan otras malformaciones en el mismo individuo o en su ambiente familiar, padres, hermanos, etc. Se recogen, ya nevus, con una frecuencia extraordinaria, sindactilias, amielias, etc. Este punto me parece que es fundamental y muy importante para considerar si una bronquiectasia es congénita o no entre otros elementos de juicio, pero la presencia de otras malformaciones por la frecuencia que yo las observo, pesa un poco, me parece, en la idea de una formación congénita.

PROF. ABELLÓ. — El primer motivo de pedir la palabra, es traer un saludo de todos mis compañeros de Madrid a estas sesiones donde he encontrado antiguos amigos y además se han desarrollado los temas en una altura científica que yo esperaba, naturalmente. Quiero nada más intervenir dos cosas. Los quistes aéreos los encontramos con una frecuencia extraordinaria en distintos procesos pulmonares: en trabajadores, en silicóticos y en algunos nos encontramos que des-

pués de la broncografía el quiste aéreo empieza a disminuir de tamaño y desaparece. Segundo: que hay muchas enfermedades que parecen congénitas de bronquios y que ya congenitamente han tenido un aspecto químico-biológico especial. Hay en niños que nace con pérdida de gamma hemoglobina y producen una serie de síndromes bronquiales, se determina la gamma hemoglobina y entonces se trata al niño y desaparecen los síndromes bronquiales.

Referente a la influencia de las vías superiores, yo brindo al Doctor Salvat una técnica: Nosotros estamos haciendo exploraciones de las amígdalas con medios de con-

traste de urografía y nos hemos encontrado en varios casos en que se ven los linfáticos radiológicamente, pero que están bloqueados, es decir, la imagen de la amígdala aparece perfectamente a los diez minutos, al cuarto de hora, a la media hora, a los tres cuartos de hora, luego desaparece y a las veinticuatro horas vuelve a aparecer y se ven perfectamente las vías linfáticas de la lengua y las del cuello. Es posible que en estos chicos que tienen estas amígdalas tan grandes pueda haber un colapso, una ectasia de las vías linfáticas superiores que intervengan también por anastomosis con las vías linfáticas del mediastino, etc., etc.
