

Hospital Luis Calvo Mackenna.
Cátedra del Prof. Anibal Ariztia.

DOS OBSERVACIONES SOBRE MALFORMACION QUÍSTICA DEL PULMON

Por el Dr. JAVIER MILLAN VERA.

Hasta hace no muchos años, poco conocidas, estas malformaciones quísticas del pulmón se han ido haciendo más frecuentes a medida que los métodos de investigación, rayos X especialmente, han sido mejor aplicados y perfeccionados y a base de un estudio de los cuadros clínicos diversos, bajo los cuales pueden presentarse, esto, cuando dan síntomas.

El primer caso sería el de Bartholinus (1687), que figura en la obra Opera Omnia de Malphigi; el segundo es el descrito por Meyer en 1859. En 1925, Koontz reúne 108 casos (no diagnosticados en vida) de la literatura alemana especialmente, incluso uno propio. Miller, en 1926, hace por primera vez el diagnóstico en vida de malformación quística pulmonar e intenta el tratamiento operatorio, pero, sin éxito. Después han sido descrito numerosos casos, sobre 200, especialmente en EE. UU., de los cuales el 40 % corresponde a niños.

Debemos destacar aquí el caso de Cornelia de Lange, por sus conceptos patogénicos y el caso de Carl Fischer y Charles Bailey, de Filadelfia, que relatan un interesante caso de 1 mes de edad, que se operó con éxito, practicándose una lobectomía con restitución.

Etiopatogenia. — Es discutida. Ultimamente se ha avanzado algo en este problema, basándose en el estudio anatómico patológico.

Brennemann y especialmente Cornelia de Lange, junto con hacer un estudio de la anatomía patológica de estas malformaciones pulmonares, deducen conceptos patogénicos.

El primero los considera anomalías del desarrollo, originadas en defectos embrionarios. Al hablar del contenido aéreo de las cavidades quísticas precisa más su patogenia, diciendo que pueden originarse en bronquiectasias congénitas o en divertículos bronquiales, que se distienden en el momento del nacimiento, o bien como balones bronquiales o alveolares, con un bronquio congénitamente estenosado. Agréga sí, que es indispensable y esencial que el aire contenido en las cámaras tenga una salida en el árbol bronquial, ya a intervalos o constantemente, si no el aire se reabsorbería y las cavidades, lentamente, se colapsarían, desapareciendo. Por esta comunicación bronquial pasaría alguna secreción flúida insuficiente de provocar expectoración.

Refiriéndose a la constitución misma de estos quistes, dice el autor que las cavidades están limitadas por un estratificado cuboidal o columnas epiteliales, que secretan mucus; otras están limitadas por epitelio alveolar. Después de un tiempo, este epitelio limitante es destruido por estiramiento mecánico de la pared o como resultado de la infección; bajo este epitelio hay musculatura lisa y banda de cartílagos en medio de tejido fibroso. Unas pocas lesiones son de carácter linfangiomatoso, idénticas a las cavernas higrómetras de otras partes del cuerpo. Las cavidades, subpleurales o en pleno parénquima, pueden o no estar en conexión directa con una rama anormal del árbol bronquial.

Cornelia de Lange, a su vez, habla de bronquios dilatados (¿Compresión por las vesículas?), que han perdido su cartilago y su epitelio vibrátil; las cavidades más grandes tienen una pared de tejido conjuntivo, revestido en parte por epitelio plano. En un solo punto se observa comunicación de una ramificación bronquial a una gran cavidad (bronquiectasia).

Al dejar constancia que en el territorio de los grandes quistes no se observa tejido alveolar, Cornelia de Lange deja abierto el problema, de si ese tejido se ha perdido por atrofia de compresión o si bien existe en realidad una total agenesia, entre las cuales incluye su caso.

Hace una clasificación de las bronquiectasias y las dividen en tres grupos:

Primero: forma inflamatoria, bronquiectasias por procesos inflamatorios fetales (sífilis).

Segundo: forma hiperplástica o quisto adenomatosa, bronquiectasias o quistes del pulmón, en que hay sobrepro-

ducción de tejido. Cita el caso de Stoer, quien considera el tejido como un tumor de tejido bronquial embrionario, que en el crecimiento semeja un cistoma glandular. Además, los casos de Criveillier y el de Seyffert, que diagnosticaron adenoma pulmonar quístico (autopsia).

Tercero: forma hipoplástica o agenética, en que hay una ectasia de los bronquios, una detención del desarrollo, por lo cual no aparece la estructura alveolar.

Una relación de las cavidades quísticas con ramificaciones bronquiales se deja demostrar a veces y otras no. Los pulmones malformados demuestran en ciertos puntos enfisema alveolar.

Johansen H. habla de una conformación congénita, en el sentido de la herencia, para explicar el enfisema en el niño. Una demostración en este sentido sería la circunstancia de que las bronquiectasias se encuentran, a veces, en forma familiar.

Frecuencia. — Según los autores, son más frecuentes los quistes múltiples (pulmón poliquístico) que los grandes quistes solitarios. De 108 casos descritos por Koontz, en 1925, sólo 7 corresponden a grandes quistes.

Relacionándolo con otras enfermedades, esta malformación quística del pulmón poco frecuente hasta hace poco, aparece cada vez más en la literatura, debido al prolijo estudio, especialmente radiológico de investigación.

Sintomatología y diagnóstico. — La sintomatología, por lo general, es pobre y depende de las características físicas del o de los quistes, especialmente de su tamaño, situación y contenido (líquido o aéreo) y segundo, en especial, de las alteraciones concomitantes del resto del tejido pulmonar. Pueden permanecer latentes o asintomáticos por varios años (casos como los de la Revista de Tuberculosis del Uruguay, que vinieron a presentar síntomas entre los 24 y 41 años de edad). El más típico de los signos clínicos, sin ser patognomónico, son las crisis de disnea y cianosis, que suelen ser las únicas manifestaciones presentes y el diagnóstico venir a hacerse en la autopsia, como sucede en el período de recién nacido. Estas crisis pueden presentarse desde el nacimiento o días o meses más tarde.

Ya en los niños mayores y adultos se hacen manifiestos, a veces por tos a repetición con grandes ruidos bronquiales, crisis disneicas y expectoración, hemoptisis en otros, siendo tratados como asmáticos, como cardíacos y aun como tu-

berculosos. Infectados dan la sintomatología de una supuración pulmonar (abscesos, empiemas).

Colapsos suelen producirse, que tienen como causa estos quistes. Disfagia según la situación, o bien, por su tamaño.

Fuera de esta sintomatología general común, Brenne-
mann distingue, además, una sintomatología especial, según el contenido del quiste y que es de relativa importancia.

Quistes de contenido líquido. — Los pequeños no dan síntomas, la mayoría de las veces. En los grandes se encuentra a la auscultación ausencia o apagamiento del ruido respiratorio; crépitos finos (por los alvéolos vecinos comprimidos). Si hay infección secundaria, dan el cuadro correspondiente al empiema o al absceso; si hay ruptura del árbol bronquial, el contenido es esputado y en el período de transición dan síntomas de hidroneumotórax.

Radiología: Sombra densa malamente limitada en sus bordes, en medio de tejido pulmonar, aparentemente sano, de forma regular cuando es único, e irregular cuando es múltiple. En suma, nada patognomónico.

Quistes de contenido aéreo. — Hipersonoridad y aun timpanismo a la percusión; a la auscultación, ruido respiratorio disminuido o suprimido, a veces respiración cavernosa y pectoriloquia áfona; crépitos inconstantes, sibilancias. Signos de desplazamiento del mediastino.

Radiología: Muestra un gran quiste o varios quistes ocupando la cavidad torácica, redondeada, claramente delimitados como una sombra homogénea, en que no se visualiza tejido pulmonar; forma esférica en los solitarios, deformados a veces por su contacto con la pared torácica, diafragma o mediastino. La persistencia del tamaño a través de largos períodos de tiempo es uno de los signos radiológicos más característico, pero que pierde todo su valor en los quistes de sintomatología precoz y grave, en los cuales no es posible hacer esta observación. Los multiloculares pueden estar en racimo o distribuidos difusamente.

Quistes de todos los tipos pueden tener límites precisos como una línea, o bien sus márgenes desaparecer gradualmente en sombras asociadas de atelectasia o bronconeumonía.

Diagnóstico diferencial. — Se basa especialmente en el estudio radiológico del pulmón y, además, en la historia clínica y en el examen clínico actual del enfermo, también vale la pena distinguir aquí entre quistes de contenido líquido y aéreo, esto en forma relativa como un esquema, pues tanto

una como otra forma pueden dar lugar a las mismas dudas y plantearse la diferenciación con los mismos cuadros clínicos que se consideran exclusivos de sólo una de ellas (quistes mixtos).

En los de contenido líquido hay que hacer diferencia con el empiema, la tuberculosis, la neumonía crónica, atelectasia, abscesos pulmonares, tumores del mediastino. La diferenciación es muchas veces difícil y sólo a veces se llega a sospechar sin llegar a un diagnóstico preciso cuando no se comete un gran error y se basa, como ya hemos dicho, en un estudio minucioso de los antecedentes y del cuadro clínico, del examen físico y especialmente radiológico, ya que transitoriamente aquellas lesiones pueden semejar clínica y radiológicamente a las malformaciones quísticas congénitas.

Los quistes del contenido gaseoso. — Hay que diferenciarlos, primero:

a) El gran quiste aéreo con el neumotórax espontáneo; pudiendo coexistir este último como complicación.

En el gran quiste aéreo, el aire contenido en la cavidad yace en el centro del pulmón, desplazando el tejido pulmonar circundante, que aparece como un jaspeado y el propio quiste como una zona homogénea de transparencia sin estructura pulmonar. No se observa muñón pulmonar colapsado.

En el neumotórax masivo, el aire se encuentra en la cavidad pleural, presionando sobre la superficie pleural del pulmón y determinando de esta manera el colapso pulmonar con desplazamiento del mediastino del lado opuesto. No se aprecia tejido pulmonar ni en el vértice ni ángulos. El colapso pulmonar es lo primordial.

b) Neumotórax localizados pueden aparentar radiológicamente quistes aéreos, pero son de volumen lábil y por último disminuyen y desaparecen.

c) Las hernias diafragmáticas producen sombras radiológicas circulares, generalmente a izquierda, que pueden hacer pensar, en un comienzo solamente, en una formación quística. La radioscopía simple puede ser útil al mostrar un descenso de las imágenes anulares en la inspiración, las que por otra parte se vuelven opacas con el bario. Las radiografías hay que tomarlas en posición de Trendelenburg y es indispensable hacerlas cuando las formas ampollosas intratorácicas toman contacto directo con el diafragma. El neumoperitoneo es un recurso útil.

d) Para diferenciar los quistes gaseosos del enfisema no basta la radiología simple, para esta diferenciación; la broncografía contrastada es el medio más importante (Sciuto y Rimini, Rev. de Tuberculosis, Uruguay) y nos da datos: 1.º sobre la existencia o ausencia de obstáculos bronquiales; 2.º sobre el calibre y forma de los mismos; 3.º sobre la penetración o falta de relleno de las imágenes ampollosas, y 4.º sobre la falta de ramas y rechazo de ellas.

La broncografía, para que tenga valor, debe dibujar el árbol bronquial hasta la superficie pulmonar (radiografía seriada), sólo así se podrá ver si faltan ramas (agenesia) o si son anómalas (digenesia), como acontece con las malformaciones quísticas congénitas, o bien, si no faltan ramas bronquiales ni bronquiolares, como sucede con las ampollas del enfisema, donde existe un desplazamiento por la formación gaseosa.

La radiografía seriada le sigue en importancia al método anterior, dando principalmente la fijeza de las formaciones quísticas, a excepción de los quistes balonados.

e) Bronquiectasias adquiridas pueden dar una historia y producir cambios radiológicos algunas veces similares a los de la lesión congénita, pero el estudio cuidadoso de las radiografías mostrará sombras cilíndricas antes que esféricas, con una distribución por lo corriente en el límite de los lóbulos inferiores. La broncoscopia contrastada hace una distribución clara.

f) Raras veces hay que hacer la diferencia, de la forma ampollosa especialmente, con cavernas tuberculosas de bordes finos, a compás, rodeadas de tejido sano o aparentemente sano, con síntomas funcionales muy escasos y con signos físicos mudos. Los antecedentes del enfermo y la baciloscopia tienen algún valor, pero debemos recurrir a la tomografía y, a veces, a la radiografía penetrante que muestra el bronquio de drenaje en la tuberculosis. Pero estas diferenciaciones valen más bien para los niños mayores y adultos.

Por último, no es raro su confusión con procesos pulmonares pleurales, o pleuro pulmonares tales como la neumonía, la pleuresía, quiste vomicado, abscesos, empiemas que muchas veces no son sino complicaciones del quiste.

Por la importancia de su cuadro clínico y anátomo-patológico, como por su gran semejanza con el primer caso que describiremos, relatamos a continuación un interesante caso descrito por Cornelia de Lange en el Acta Pediátrica.

Caso de Cornelia de Lange.

Se trata de un nacido de término sin asfixia, pero llamó la atención desde un comienzo la disnea. A los 7 días se inician crisis de cianosis y disnea. A las 7 semanas se envía al Hospital con el diagnóstico de neumonía derecha, además de los síntomas generales, el examen pulmonar dió: hipersonoridad en todo el campo izquierdo, con ruido respiratorio disminuído. No hay macidez cardíaca a la percusión del lado izquierdo; todo el mediastino está desviado a la derecha. El examen físico permite sospechar un neumotórax izquierdo, y la radiografía da mucha semejanza con el neumotórax.

Los ataques de cianosis se hacen cada vez más frecuentes y la desviación cardíaca cada vez más acentuada, auscultándose los latidos cardíacos en la línea axilar anterior derecha. El estado general, más o menos bueno al comienzo, se empeora, muriendo el niño bruscamente.

Autopsia. — Pulmón izquierdo muy aumentado de volumen sobrepasa la línea media y rechaza al otro pulmón y corazón. El lóbulo superior izquierdo presenta dos profundas incisuras y otra más pequeña. Existe una serie de vesículas de color azul transparente debajo de la pleura visceral. También hay enfisema alveolar.

El pulmón derecho tiene sólo dos lóbulos, presentando el superior una incisura: ambos están infiltrados (neumonía).

El gran bronquio izquierdo es un poco más delgado que el derecho. Hay enfisema alveolar en los lóbulos pulmonares no comprometidos.

Las vesículas no tienen ninguna comunicación entre sí (prueba de agua) y las más pequeñas están recubiertas de epitelio cilíndrico, otras más grandes de epitelio cúbico o plano y las más grandes aún, en parte no están recubiertas de epitelio. Entre las grandes cavidades no se observa tejido alveolar. Comunicación de los bronquios con pequeñas cavidades se observa en varios puntos, mientras que en un solo punto es dado observar el pasaje de una ramificación bronquial a una gran cavidad. De esto deduce que las grandes cavidades se deben considerar como bronquiectasias.

Además, se demostró que grandes ramas bronquiales en el territorio hilar estaban tapadas por masas de secreción,

lo que explicaría que no se haya podido inyectar agua a las cavidades.

Faltan totalmente los pedacitos de cartílago en las paredes de las cavidades. En ninguna parte hay hipertrofia de uno o más tejidos, por el contrario, hay déficit de tejido alveolar.

Haciendo un análisis comparativo de nuestro primer caso (María C.) y el descrito por Cornelia de Lange, encontraremos semejanzas clínicas y anátomo-patológicas.

En el cuadro clínico de ambos casos nos llama la atención, **primero**: disnea desde el nacimiento y las crisis asfícticas con cianosis intensa como síntoma predominante. **Segundo**: síntomas físicos de neumotórax que en el caso de Lange aun³ la radiografía parece confirmar. **Tercero**: sobre vida de dos meses más o menos. Muerte brusca en los dos casos.

Anátomo-patológicamente es curioso anotar que la malformación asienta en el pulmón izquierdo tanto en uno como en el otro caso y en el lóbulo superior, tratándose sí de un solo quiste en nuestro caso y de varias cavidades vesiculares en el otro. En los dos hay enfisema, aumentando de volumen el pulmón y rechazando el mediastino. Pulmón derecho con idéntica anomalía, pues consta sólo de dos lóbulos.

De los cortes practicados en ambas en las ramificaciones bronquiales, a partir de la tráquea y del estudio microscópico de la pared de las cavidades, se deduce su origen bronquial, cuya pared ha sufrido cambios en su estructura.

Pronóstico. — Es variable, dependiendo primero de la precocidad de los síntomas, que está en relación, como ya dijimos, con el tamaño, situación, forma y contenido de la malformación y con las alteraciones del resto del tejido pulmonar; y en segundo término, de las complicaciones que suelen presentarse (neumotórax, infección del contenido, procesos bronco pulmonares agregados, etc.), todo lo cual contribuye a formular un pronóstico grave en un niño pequeño, en forma especial en el recién nacido.

Si han sido tolerados, o bien, si no han dado síntomas hasta que el niño ha llegado a la edad escolar o más tarde a la edad adulta, el peligro disminuye enormemente y el pronóstico, por lo tanto, es bueno, pudiendo variar, si es que se presentan complicaciones.

En la Revista de Tuberculosis del Uruguay, t. XI, N° 6, año 43, Sciuto y Rimini relatan tres casos de 24, 32 y 41 años de edad, respectivamente, con molestias subjetivas de no más de dos años, que nos dan una idea de la tolerancia y supervivencia a estos quistes en algunos casos, además de mostrarnos las formas clínicas (disneizantes y hemoptoicas), bajo las cuales pueden presentarse.

El caso de Fischer, Tropea y Bailey, de Filadelfia, relatados en el J. of P., de agosto del 43, operado con éxito, es una esperanza pronóstica y de tratamiento.

En cuanto a su evolución, son de crecimiento lento, muchas veces asintomático, siendo el examen de rutina torácico o las complicaciones, las que llaman la atención sobre él. Hay que hacer salvedad de los quistes con sintomatología precoz, que pueden llevar al niño rápidamente a la muerte (caso N° 1: María C.).

Tratamiento. — En los quistes pequeños y asintomáticos no se hace tratamiento y en los grandes, que producen molestias, se ha hecho intentona de tratamientos, entre los que figuran: aspiraciones del contenido, toracotomías (fístulas), inyección modificadora, como en el caso de Swason, que inyectó formalina al medio o al uno por ciento, reduciendo considerablemente el tamaño del quiste de 200 cms. a 10 en dos meses. Fiel y Rosemberg hicieron el curetaje quirúrgico de la membrana limitante y lavado de la cavidad con nitrato de plata al 25 %. Inyección de aceite yodado a través de la pared torácica, en un caso Crosweil y King, en un gran quiste aéreo, disminuyó gradualmente y desapareció. Drenaje del quiste en otros, pero sin resultado (Miller).

Carl C. Fischer, F. Tropea y Ch. Bailey, de Filadelfia, relatan un caso de un gran quiste aéreo operado al mes y medio de edad más o menos, con buen éxito y del cual se efectuó un control mes y medio después, clínico y radiológico, encontrando al niño en perfectas condiciones. La operación consistió en una lobectomía con restitución.

Si se complican, especialmente si se infecta su contenido, ya no se discute el tratamiento de la malformación, sino primeramente de su complicación, como ocurre en el segundo de nuestros casos.

A continuación presentamos dos casos clínicos de pulmón quístico observados en el Hospital Calvo Mackenna y que son interesantes, especialmente el primero, por diferentes aspectos clínicos y anátomo patológicos.

CASO N° 1.

M. C. G. — Obs. 44/1447.

Lactante de 26 días de edad y 3.600 grs. de peso, que ingresa el 7-VII-44 a la Policlínica central del Hospital Luis Calvo Mackenna, con los siguientes antecedentes personales: nacido de embrazo de término en parto espontáneo, pero con asfixia intensa y prolongada, continúa con gran dificultad respiratoria, agravada por crisis de asfixia de intensidad variable hasta el día de su ingreso.

Antecedentes familiares: Sin importancia.

Sintomatología: Posición pasiva, psiquis lúcido, angustiada, cianosis de los labios y del pabellón de las orejas. Respiración quejumbrosa, llanto débil, pulso 150'.

Al examen tóraco-pulmonar llama la atención la inmovilidad del tórax, sólo a cada inspiración se produce una profunda depresión a nivel de los rebordes costales. Respiración tipo abdominal. Percusión: hipersonoridad en el hemitórax izquierdo y desaparición de la macidez cardíaca. Auscultación: notable disminución del murmullo vesicular en el hemitórax izquierdo, algo disminuido a derecha.

Corazón: Fuerte desviación hacia el lado izquierdo, la punta late a un través de dedo por fuera del límite derecho del esternón; taquicardia, tonos cardíacos marcados.

Hígado: A 6 cms. del reborde. Bazo se palpa, no se percute.

Genitales: Secreción purulenta vulvar.

Extremidades cianóticas y frías: Reflejos normales.

Diagnóstico clínico: Probable **neumotórax espontáneo**.

Se hospitaliza en Recepción, donde se confirman los datos semiológicos tomados en el Poli y se procede a estudiar el caso. Se piden varios exámenes. El informe radiológico dice: **neumotórax izquierdo**, con rechazo del corazón y del mediastino superior hacia la derecha. En el hemitórax izquierdo aparece una imagen negativa de límites bien precisos, que parece corresponder a un quiste. Conclusión: **pulmón quístico congénito?** (Fig. N° 1).

Kahn y Kline negativas. Hemograma: 5.640.000 glóbulos rojos con 21.5 grs. % de Hb. (Hiperocromia compensatoria).

Las crisis asfícticas que se habían espaciado mucho, vuelven a intensificarse, presentando cianosis intensa (oxígeno terapia). Peso estacionario, a pesar de darse la dosis calórica suficiente.

Se traslada a Hospital de lactantes, donde se intensifican las crisis de asfixia con intensa cianosis, falleciendo en una de ellas a la edad de 1 mes 27 días. En este servicio, del estudio radiográfico se dedujo que había un gran enfisema del pulmón izquierdo con probable quiste del mismo pulmón, negándose el neumotórax por visualizarse trama pulmonar. Se envió a autopsia

con el siguiente diagnóstico: enfisema pulmón izquierdo con desviación mediastínica a derecha. Quiste pulmonar izquierdo.

Informe anátomo-patológico. — Diagnóstico: gran enfisema homogéneo, hipertensivo del lóbulo superior izquierdo, que desplaza totalmente el corazón a la derecha y pasa también sobre la línea media al lado derecho. Porción central de este lóbulo ocupada por un quiste aéreo del tamaño de una almendra, dos lóbulos inferiores del pulmón izquierdo, pequeños y atelectásicos. Pulmón derecho con dos lóbulos; el superior casi totalmente atelectásico, el inferior con aire.

Corazón: Con el conducto arterio venoso e ínter auricular permeable, ocupa el hemitórax derecho.

Engrosamiento pilórico.

Protocolo: 74-44. Detallaremos sólo lo pertinente.

Pulmón izquierdo: Al abrir los bronquios partiendo de la tráquea, se encuentra que los grandes bronquios se dirigen directamente a los 2 lóbulos inferiores, no existiendo bronquios de grande o mediano tamaño hacia el lóbulo superior, sino, pequeñísimos bronquíolos, los que parten de los grandes bronquios inferiores. Al seccionar este pulmón se encuentra en la región media hiliar una cavidad lisa brillante como una serosa, del tamaño de una almendra y ocupada por una pequeña cantidad de líquido.

Pulmón derecho: Esbozo de división del lóbulo superior, más los detalles anotados en el diagnóstico anátomo-patológico.

Examen microscópico: Pulmón izquierdo: Los alvéolos se encuentran dilatados, enfisematosos. Los tabiques son muy delgados a excepción de porciones más distales de la pleura, en que el estroma se encuentra engrosado irregularmente. Los bronquíolos aparecen con su epitelio sinuoso, cilíndrico.

La pared de la cavidad encontrada en la porción central del pulmón está formada por una banda muy regular de tejido conjuntival, la que está revestida hacia el lumen por un epitelio cilíndrico, algo ondulado, muy regular, en todo semejante al bronquial.

Los alvéolos que hacen continuación a la pared quística están dilatados, pero su forma no es tan regular como los superficiales; el lumen de todos ellos contiene una cierta cantidad de líquido albuminoso con una que otra célula descamativa en el interior; los bronquíolos, muy abundantes, contándose varios en su campo microscópico, contienen igualmente líquido albuminoso.

Pulmón derecho: Todos los alvéolos se encuentran plegados, resaltando la irrigación de sus paredes. Los bronquios presentan su epitelio parcialmente rugoso, con el lumen estrecho. Vasos satélites dilatados llenos de sangre.

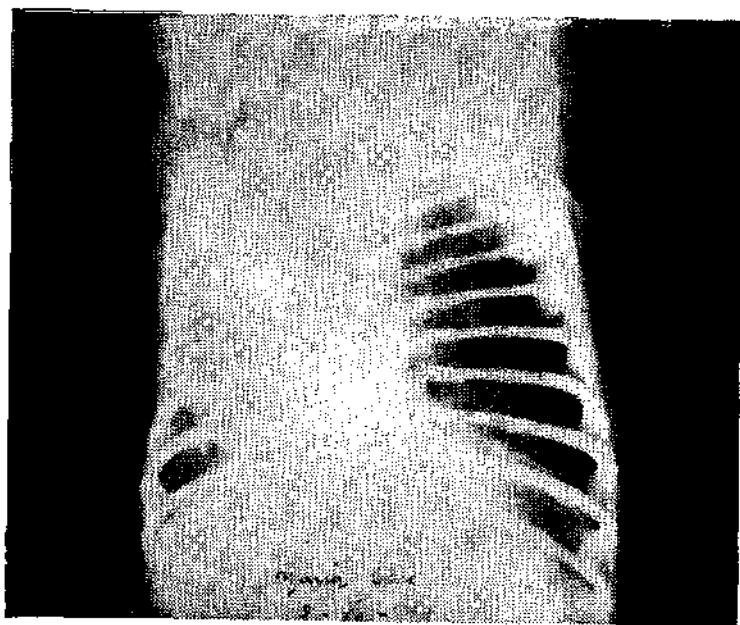


FIG. N° 1.

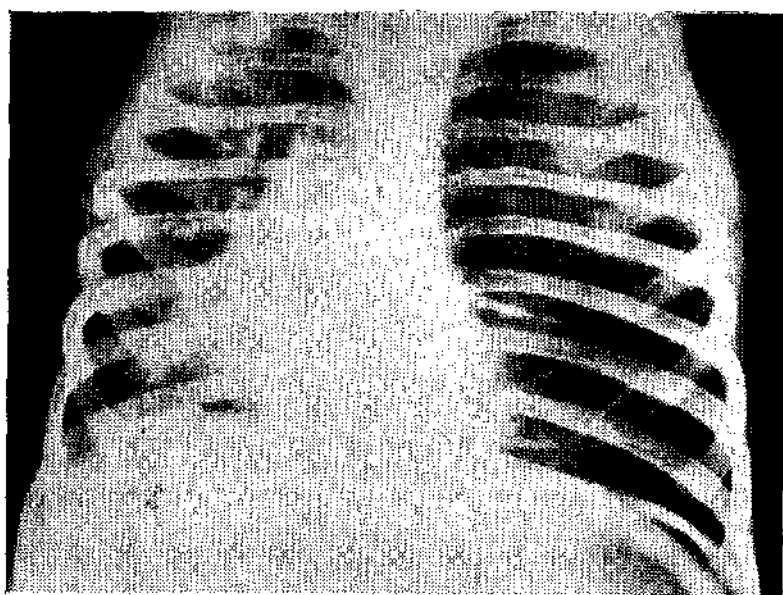


FIG. N° 2.

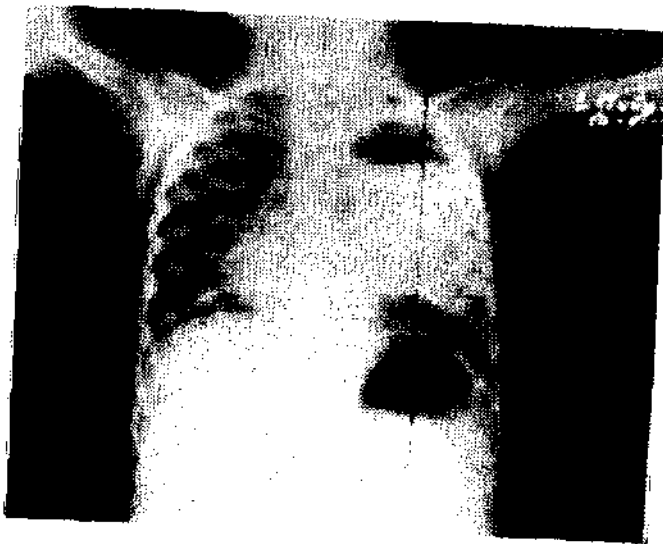


FIG. N° 3.

CASO N° 2.

L. M. V. — Obs. Clínica 43/2428.

Primera hospitalización: Consulta en la Policlínica de infecciosos del Hospital Calvo Mackenna por primera vez el 10 de diciembre de 1943, a la edad de 1 año 11 meses, con un peso de 9,490 grs.

Trae una historia de 11½ mes atrás de tos en forma de accesos con cianosis, expulsión de flemas y vómitos; como se agravara desde hace una semana, la madre la trae a consulta.

Antecedentes personales: Nacido de embarazo de término, parto eutócico, peso 3,200 grs. Pecho exclusivo hasta los 6 meses. A esta edad presenta una probable bronconeumonía, quedando desde entonces con tos seca casi permanente. Enterocolitis a los 11 meses. Además, la madre habla de un probable quiste que le habrían encontrado en otro hospital, no recuerda el año ni precisa más datos.

Antecedentes hereditarios: Sin importancia.

Al examen clínico llaman especialmente la atención: aleteo nasal, la disnea quejumbrosa, la cianosis, el enfriamiento de los miembros. Edema de la cara y extremidades, temperatura 37.8°. Examen pulmonar: gran cantidad de roncós y sibilancias en ambos campos y crepitos repartidos en los 2/3 inferiores del pulmón derecho. Corazón: taquicardia.

Hígado: A 5 cms. del reborde.

Diagnóstico: Distrofia grave con edemas. ¿Coqueluche y bronconeumonía?

Se hospitaliza en el servicio de Infecciosos. Después de una cura de sulfatiazol persiste la sintomatología pulmonar bronquial, la disnea espiratoria y puntas de temperatura. Accesos coqueluchoides intensos que se hacen subintrantes y cuando llegan a su máximo, sobreviene un accidente agudo, caracterizado por decaimiento y angustia respiratoria, con intensa disnea quejumbrosa, vómitos, deshidratación y caída del peso. Pulmón izquierdo: timpánico; disminución del murmullo vesicular y soplo tipo tubario. Se diagnostica probable neumotórax espontáneo y trastorno nutritivo agudo.

Una radiografía de fecha 31-XII-43 parece confirmar este diagnóstico al informar: neumotórax que ocupa totalmente el campo pulmonar izquierdo, dejando algunas sombras lineales que parecen corresponder a adherencias pleurales. Corazón rechazado hacia la derecha. Sombras difusas confluentes en el hilio derecho, irradiadas hacia la base. (Fig. N° 2).

En estas pésimas condiciones, sin dar mayor estudio y tratamiento, es exigida el alta por la familia (31 de diciembre del 43). Durante esta hospitalización, entre otros exámenes tenemos Kahn y Kline (—), serie tuberculínica (—), hemograma: leucocitosis de 24,500 (¿coqueluche?).

Segunda hospitalización: Llega a la Policlínica de Infecciosos después de 4 meses de estadía en su casa, sin control médico, a la edad de 2 años 4 meses,

pesando 10,480 grs. Cuadro clínico semejante al del ingreso anterior, pero mucho más intenso (posición semi sentada, gran disnea, cianosis, y tiraje supra esternal, etc.), temperatura $37\frac{1}{2}^{\circ}$, pulso 132°.

En la exploración tóraco pulmonar llama la atención: la asimetría tóraxica por abombamiento mitad antero superior izquierda, con movimientos respiratorios casi totalmente abolidos a ese nivel y macidez a la percusión, o sea, signos de dextame alto (espacio de Traube libre). Hipersonoridad en la parte posterior izquierda. A derecha grandes signos bronquiales secos y húmedos. Soplo y crépitos paravertebrales al mismo lado.

Corazón: Rechazado totalmente a derecha, punta late en el 5° espacio intercostal derecho a nivel de la línea mamilar. Taquicardia, sin apagamiento de los tonos.

Hígado a 4 cms. Bazo (—).

Diagnóstico: Desnutrición, hidroneumotórax, ¿bronconeumonía derecha? Se pide una radioscopia de tórax, una serie tuberculínica, un hemograma, se inicia una cura de sulfatizol. Se hospitaliza en Infecciosos donde se piden, además, otros exámenes.

La radioscopia habla de un gran derrame enquistado izquierdo. Rechazo del corazón casi totalmente, a derecha.

Serie tuberculínica (—). Sedimentación 47 ml. Baciloscopia (—). Hiperleucocitosis.

Mejora subjetiva notable, persistiendo una temperatura remitente de 38° como máximo. La fig. 3 nos enseña un abreu del 10-VI-44, informado así: Hidroneumotórax enquistado izquierdo. Desviación del corazón hacia la derecha.

Con fuerte presunción de que se trataba de un empiema se punciona, confirmandose esta hipótesis diagnóstica. Tratamiento con inyecciones modificadoras de Tioseptil previa evacuación parcial del pus, cuyo examen dió stafilococos hemolíticos.

Por otra parte, de una observación cuidadosa de la radiografía tomada al final de su primera hospitalización se llega a la conclusión, reconsiderando el primer informe, que en ella se ve un neumotórax parcial y una imagen redondeada, homogénea poco densa, en el tercio superior del pulmón izquierdo. Además, los exámenes radioscópicos sucesivos después de las punciones, junto con demostrar la disminución progresiva del volumen líquido contenido en la cavidad, dejan ver que ésta tomaba una forma redondeada rodeada de tejido pulmonar.

Junto a estos datos propios se obtienen los datos suministrados por la Visitadora Social del Servicio, a quien se le había encargado buscar antecedentes del niño en otros hospitales, por la referencia que la madre hacía a la existencia de un probable quiste. Sólo el 27 de junio del 44 se obtienen los datos solicitados y son los siguientes: Hospital Roberto del Río: Radioscopia del 7 de enero del 43 informa: gran zona de mayor transparencia, sin estructura

pulmonar, que ocupa casi totalmente el hemitórax izquierdo, dejando libre la base en su parte posterior y un gran rechazo del mediastino hacia la derecha. Los límites de esta imagen son muy nítidos y describen regularmente un gran círculo, no se observa muñón pulmonar colapsado.

Conclusión: Gran quiste aéreo pulmonar, probablemente comunicado a válvula.

El 3-VII-43 otra radioscopia dice: gran cavidad que ocupa casi todo el campo pulmonar izquierdo con rechazo del mediastino hacia la derecha.

Conclusión: Quiste pulmonar a presión. Diagnóstico diferencial con el neumotórax a presión.

Establecido el diagnóstico de quiste pulmonar congénito complicado (empiema) y estando la niña en buenas condiciones generales y nutritivas, afebril, es reclamada por la familia. Se va de alta el 27 de julio del 44 a los 2½ años de edad y con 12 kilos 750 grs. de peso, con pronóstico reservado.

Comentario general clínico y anátomo-patológico.

Las dos observaciones que han sido motivo de esta presentación, nos sugieren, cada una dentro de su modalidad clínica y del cuadro anátomo-patológico la primera, algunas consideraciones que son, a su vez, enseñanzas especialmente en el caso autopsiado desde el triple aspecto clínico, anátomo-patológico y patogénico.

Desde el punto de vista de la clínica tenemos la dificultad del diagnóstico, ya sea porque no se piensa en la afección, por la falta de síntomas propios que la caractericen, presentándose muchas veces enmascarada por una de sus complicaciones habituales (caso N° 2) o en forma de afecciones bronco-pulmonares (coqueluche, bronquitis a repetición, bronconeumonía, asma, etc.) y aun más, porque los rayos X, importantísimo medio de diagnóstico, no sacan al médico de la duda, pudiendo, como hemos visto, confundirlo radiológicamente con otras afecciones.

Sin embargo, dentro de esta falta de síntomas patognómicos, queremos hacer resaltar, como ya lo hicimos al establecer un paralelo entre nuestro primer caso y el descrito por Cornelia de Lange, las crisis asfícticas que, iniciadas con el nacimiento, días o meses más tarde, son al parecer, la forma más habitual de revelarse los casos de sintomatología precoz, precocidad sintomatológica de suma gravedad pronóstica, pues revela la intolerancia del niño a una malformación extensa y muchas veces incompatible con la vida.

Otras veces la alteración orgánica congénita no es tan intensa y el diagnóstico llega a hacerse en un examen radiológico de rutina o a través de sus complicaciones, que así como enmascaran la afección, hacen muchas veces posible su diagnóstico, pero agravando su pronóstico (caso N° 2).

Anátomo-patológicamente bien estudiado nuestro primer caso por el Dr. Calderón, tanto macroscópicamente como en cortes microscópicos, nos da enseñanzas de gran importancia para la interpretación de la clínica y de la patogenia de esta malformación.

Así vemos que junto al quiste coexisten en el pulmón asiento de la malformación y también en el otro, otras alteraciones macroscópicas graves, tales como la atelectasia, el enfisema y la falta de bronquios grandes y medianos (agenesia) y alteraciones microscópicas, como la alteración del epitelio alveolar, de los bronquios y de la irrigación de sus paredes. De esta manera, nos explicamos la sintomatología precoz y grave en forma progresiva, que debía terminar inevitablemente con la vida del niño.

Por otra parte, tenemos en el estudio anátomo-patológico una hipótesis patogénica de una bronquiectasia agenética, basada en el enfisema alveolar y lo que es más importante, en la no existencia de bronquios grandes y medianos hacia el sitio asiento del quiste y microscópicamente alvéolos dilatados y la pared quística revestida por epitelio cilíndrico en todo semejante al bronquial.

Bibliografía.

- FISCHER C., TROPEA F. y BAYLEY CH. — "Congenital pulmonary cysts". *J. of P.* Vol. 23, N° 2, págs. 219-223. Agosto de 1943.
- PANNELEE A. and APPELBACH C. — "Congenital air cysts of the lung". *Am. J. of Dis. of Children*, Vol. 41, N° 6, pág. 1.380. Año 1931.
- WOLMAN J. IRV. — "Cystic malformations of the lungs". *Brennemann Practice of pediatrics*, Vol. 2, cap. 47. Año 1944.
- CORNELIA DE LANGE. — "Pulmón quístico". *Acta pediátrica*, Vol. 6, pág. 352. Año 1927.
- CARRAU A. — "Quistes aéreos congénitos del pulmón en el niño". *Archivos de Pediatría del Uruguay*, Vol. 9, pág. 457. Agosto de 1938.
- SCIUTO y RIMENI. — *Revista de Tuberculosis del Uruguay*, t. XI, N° 6, año 43.