**DOS CASOS DE MALFORMACION QUISTICA PULMONAR
CONGENITA EN EL LACTANTE MENOR TRATADAS
POR LOBECTOMIA**

**Drs. GUILLERMO ZIEGLER, ALICIA PADILLA, LUIS SEMPREVIVO
y MANUEL NEIRA**

Cátedra de Pediatría del Prof. A. Scroggie, Hospital "Roberto del Río".

Vamos a presentar 2 casos de malformación quística pulmonar congénita hospitalizados en el Servicio de Lactantes del Hospital "Roberto del Río", niños de 1 y 4 meses de edad cuyo tratamiento fué la lobectomía, considerada de elección en estos procesos (Mitchell-Nelson⁵).

Para orientarnos en la formación de estos quistes, revisaremos brevemente la embriología del aparato respiratorio. Di Rienzo³, tomando la clasificación de Policard, divide el desarrollo embriológico en tres períodos:

1er. Período: Comprende los primeros 5 meses de la vida intrauterina. Aparece en el embrión un brote en la cara ventral, región faríngea del intestino entodérmico, cuando el embrión tiene 4,5 milímetros de longitud. A expensas de este brote se desarrollan los primeros esbozos de los conductos aéreos. Se hallan rodeados de una masa mesenquimatosa proveniente de la hoja media del embrión, cuyo destino será proveer al pulmón de las partes no epiteliales y de su envoltura serosa, la pleura, que es la hoja visceral del mesodermo.

Los tubos entodérmicos contenidos en esta masa mesenquimatosa tienen crecimiento centrifugo y tabicamiento centripeto, es decir, un esbozo glandular. Los tubos tienen epitelio cúbico y el pulmón es incapaz de respirar.

El 2º Período corresponde al sexto mes de la vida intrauterina. Hay en este momento una diferenciación entre los futuros bronquios, los bronquiolos terminales y los canales alveolares.

Las paredes de los futuros bronquios se proveen de cartilago, músculos y fibras a expensas del mesenquima que rodeaba el esbozo entodérmico. El epitelio de los tubos se hace más alto. El pulmón parece una glándula con sus canales glandulares, futuras cavidades aéreas. No hay alvéolos,

pero el pulmón ya es apto para funcionar, realizándose la hematosis a nivel de los bronquiolos respiratorios y los canales alveolares, gracias al desarrollo de los capilares en el mesénquima.

El 3er. Período se extiende desde el final del sexto mes hasta la iniciación de la vida extrauterina. En este periodo se forman los alvéolos. Según Rose, la formación de los alvéolos es el resultado de excavaciones producidas en el mesénquima por un factor mecánico que en la vida fetal sería el líquido amniótico. Al nacer el feto tendría bronquios, bronquiolos y cavidades alveolares formadas. El líquido amniótico sería reemplazado por el aire. El alvéolo no sería producto de la respiración aérea sino existiría antes de ella.

La alteración del desarrollo embriológico conduce a diferentes malformaciones según la época en que se produzca.

La detención del desarrollo puede ocurrir en el momento en que se segmenta el brote primitivo del pulmón, entre el 1º y 2º mes de la vida intrauterina, produciéndose, en este caso, la falta completa de pulmón: la **agenesia pulmonar**.

Si la detención es más tardía, en el momento en que se originan las ramificaciones secundarias, el brote bronquial se dilata formando una gran **cavidad quística** con mayor o menor contenido líquido. La pared de este quiste tiene habitualmente la constitución anatómica del bronquio de mediano calibre, lo que demuestra que se ha desarrollado en la época de la vida intrauterina en que aparecen los elementos mesenquimáticos del conducto aéreo: cartilagos, fibras elásticas y musculares. Esta malformación da lugar al quiste aéreo, y ocurre entre el 3º y 5º mes.

Es excepcional que esta malformación se encuentre aislada; lo habitual es que junto al quiste aéreo exista escasez de ra-

mificaciones secundarias y de alveolización.

Si el árbol bronquial sigue su evolución normal hasta el quinto mes, y se detiene su desarrollo en el momento en que se inicia la ramificación fina, ocurre la malformación llamada **agenesia alveolar**. El pulmón es capaz de respirar. No hay alveolos, pero la hematosis se efectúa entre los tubos aéreos finos y los capilares que los circundan.

Si ha llegado el desarrollo normal al séptimo mes de vida intrauterina, y en vez de formar el ramillete acinoso se dilata en forma quística, ocurre la malformación que llamamos **bronquiectasia quística** o **sacciforme**.

Una última malformación puede acontecer al terminar la vida intrauterina, que se pone de manifiesto solamente una vez iniciada la respiración. Se refiere a la insuficiencia de la formación del acinus y de su tejido elástico, que puede originar las **grandes vesículas de enfisema**; su evolución depende del grado de la alteración, el sustrato anatómo-patológico es pobre y hay escasez de fibras elásticas. La malformación quística puede ser única o múltiple, limitarse a un lóbulo o estar dispersa en ambos pulmones; pueden estar esparcidas o agrupadas y ser confluentes; pueden tener contenido líquido, mucoso o aire.

Según Anspach y Wolman², su conducta ulterior depende de una serie de factores: delgadez de la pared, infecciones intercurrentes, comunicación con un bronquio.

El quiste puede evacuar su contenido líquido en un bronquio y quedar como una cavidad aérea. Si la comunicación bronquial es única y oblicua, puede actuar co-

mo un mecanismo de válvula permitiendo la entrada del aire, pero no su salida. Con cada inspiración aumenta la presión dentro del quiste. La expansión resultante de este mecanismo alcanza el máximo de tamaño permitido por la resistencia de los tejidos: pulmón y mediastino. Aparecen entonces los síntomas de disnea y cianosis tal como en el neumotórax a válvula y puede aún provocarse la muerte si este proceso no es interrumpido quirúrgicamente. Si la comunicación bronquial es libre, el tamaño del quiste permanece igual.

Anspach y Wolman, considerando estas características, han hecho la clasificación que aparece en el cuadro N° 1.

CASOS CLÍNICOS

M. Z. Observación N° 52-28588.

Lactante de 4 meses de edad, sin antecedentes hereditarios de importancia, nacido de parto normal, de término, en su casa, por lo que no se pesó al nacer.

Alimentada en forma natural hasta los 2 y medio meses y medio y luego con Eledón complementario. No ha sido vacunada.

Su enfermedad actual se habría iniciado, según la madre, desde el nacimiento, con disnea quejumbrosa, al comienzo lenta, que fué aumentando en forma progresiva, siendo ya bien manifiesta al mes de edad. Consulta médico particular en provincia, el cual la envía a Santiago para un mejor estudio y diagnóstico.

Consultó al Hospital el 22 de Febrero del presente año, encontrándose al examen signos clínicos de neumotórax izquierdo con desviación del mediastino, por lo que se hospitaliza.

A su ingreso a la Sala se comprueba un lactante de buen estado nutritivo, lúcido, afebril, y que presenta intensa disnea quejumbrosa. No hay cianosis. En el examen de la pared anterior del tórax se observa abombamiento hacia el lado izquierdo y a la percusión desplazamiento de la matidez cardíaca hacia la

CUADRO N° 1

CLASIFICACION DE LOS CONGENITOS DEL PULMON (SEGUN ANSPACH Y WOLMAN)

Malformación embriónica congénita del pulmón.	Quistes líquidos múltiples (al nacer)	sin comunicación bronquial	Quiste líquido solitario
		con comunicación bronquial	ampliamente Quiste aéreo no expansivo abierto con mecanismo a válvula Quiste expansible "ballon" (solamente en la infancia)
	Quiste líquido solitario (al nacer)	sin comunicación bronquial	Quistes líquidos múltiples.
		con comunicación bronquial	ampliamente Quiste aéreo no expansivo (puede ser trabeculado). con mecanismo a válvula Quiste "ballon" expansible (solamente en la infancia y puede ser trabeculado).

derecha. Los tonos cardíacos se auscultan a nivel del esternón y región paraesternal derecha. En los pulmones hay silencio respiratorio de la mitad superior del hemitórax izquierdo, tanto en la cara anterior como posterior. El murmullo vesicular en la base izquierda y hemitórax derecho es suave, acompañándose sólo de algunas sibilancias. En el abdomen el hígado presenta su límite inferior a $1\frac{1}{2}$ traveses del reborde. Se palpa el polo inferior del bazo.

Los exámenes de orina, deposiciones y hemograma son normales. Solicitado un estudio radiográfico de tórax nos dá el siguiente resultado:

"Imagen aérea de bordes bien precisos que rechaza los órganos del mediastino hacia la derecha, dejando en la base escasa cantidad de parénquima libre. Resto nada especial. Diagnóstico: probable quiste congénito insuflado". (Fig. 1 y 2).

Figura 1

Figura 2

Durante las dos primeras semanas de hospitalización no hubo grandes variaciones: el peso se mantenía estacionario, no había fiebre y en el examen sólo se apreciaba discreta cianosis de los labios durante el llanto.

El 6 de Marzo aparece ligera alza térmica y al examen se encuentra un foco de estertores crepitantes paravertebrales en el $1/3$ medio del pulmón derecho. Se prescribe penicilina.

Alrededor de la cuarta semana recrudece la disnea quejumbrosa, la cianosis se hace casi permanente, aparece tos productiva y nuevamente alza térmica. Al examen se aprecia un mayor rechazo del mediastino hacia la derecha, auscultándose la punta al nivel de la línea mamilar de ese lado. Hay abundantes focos de estertores crepitantes y subcrepitantes a lo largo de todo el hemitórax derecho.

A pesar de los antibióticos administrados (penicilina, estreptomycin, terramicina) el enfermo sigue agravándose. Los síntomas de hiperpresión en el hemitórax izquierdo aumentan, llegando a determinar la producción de una herniación de la fosa supraesternal, la que seguía los movimientos respiratorios.

El 25 de Marzo se practica pleurotomía de urgencia. Esa misma tarde, encontrándose el enfermo sumamente angustiado, se somete a una nueva intervención, esta vez con abertura de la cavidad quística y abocamiento de la misma a la pared costal. El niño presenta ligero alivio y se aprecia discreta regresión del mediastino hacia la izquierda.

Al día subsiguiente la sintomatología era visiblemente igual a la de antes de la intervención. El mediastino nuevamente se ha desplazado hacia la derecha.

Posteriormente la cavidad se infecta, apareciendo pus en la herida operatoria, en vista de lo cual y dado que no regresaban los síntomas, a pesar de su mal estado, se decide intervenir.

El día 8 de Abril se efectúa una lobectomía superior izquierda con pleno éxito. El post-operatorio fué bastante favorable. A los 12 días cicatrizó la herida operatoria.

Actualmente el lactante se encuentra en muy buenas condiciones, sin disnea ni cianosis, buen estado general, peso ascendente. Los campos pulmonares respiran normalmente y el corazón ha vuelto a su sitio.

G. M. Observación N° 52/29211

Recién nacido de 14 días de edad, sin antecedentes hereditarios de importancia, embarazo normal, parto eutócico. Peso de nacimiento 3.400 grs. Vacunado con BCG. Alimentación natural exclusiva.

Su enfermedad actual se habría iniciado al segundo día del nacimiento, en que notan la aparición de discreta disnea. Consulta a la enfermera, quien piensa que se trata de un cuadro de deshidratación e indica agua. Al tercer día aparecen vómitos al ingerir el agua, pero no vomita la leche materna y al noveno día persistía

siempre la misma sintomatología. Tres días después, a los doce días de edad, con motivo de un acceso de llanto, la madre nota disnea quejumbrosa y aparición de cianosis, cuadro que se repite cada vez que la niña llora, por lo que recurre a la Posta de Primeros Auxilios.

A su ingreso a la Posta, nos llama la atención durante el examen una marcada desviación del mediastino hacia la derecha, apreciándose el choque de la punta a nivel de la línea mamilar de ese lado, disminución del murmullo vesicular en la parte alta del hemitórax izquierdo y estertores crepitantes en ambas bases pulmonares.

Llevado el enfermo a rayos, se puso en evidencia una gran imagen aérea, de forma ovalada, de límites netos, con un pequeño nivel líquido en su polo inferior, que ocupa los dos tercios superiores del hemitórax izquierdo. (Fig. 3 y 4).

Figura 3

Figura 4

A su ingreso a la Sala, un examen más detenido nos revela un recién nacido de tamaño y peso normales, afebril, que presenta disnea y discreto tiraje sub-esternal. Al examen torácico llama la atención un sollevamiento del tórax en su cara anterior, más pronunciado en el lado izquierdo. La punta se siente latir por debajo y por fuera de la línea mamilar. La auscultación pulmonar revela estertores crepitantes en la base pulmonar izquierda y disminución del murmullo vesicular en el vértice del mismo lado. Se practicó un hemograma, examen de orina y tránsito intestinal que fueron normales.

A los 10 días de su ingreso y 28 de edad, fné sometido a intervención, siéndole extirpado el lóbulo superior del pulmón izquierdo. El post-operatorio fué del todo favorable, afebril desde el 2º día, sin disnea ni cianosis y con buena tolerancia nutritiva. La herida operatoria cicatrizó per primans y actualmente se encuentra en muy buenas condiciones.

El mediastino ha regresado bastante hacia el lado izquierdo, auscultándose la punta por detrás del esternón. El examen pulmonar sólo indica una hipersonoridad discreta, disminución del murmullo vesicular en la mitad superior del hemitórax izquierdo y un murmullo suave en la base de ese mismo lado.

Tratamiento quirúrgico

Los problemas anestésicos en lactantes tan pequeños son enormes. La anestesia, en este tipo de enfermos, debe ser realizada previa intubación traqueal y con presiones diferenciales (hiperpresión). La intubación presenta en el lactante menor serias dificultades, no en su realización misma, sino en la elección del tubo traqueal de calibre y longitud adecuada y en la mantención del mismo en su sitio, que debido a la pequeñez del segmento que queda entre la glotis y la bifurcación traqueal, la cánula con los movimientos respiratorios fácilmente puede salirse de la laringe o bien, si es larga, puede descender e introducirse dentro de uno de los bronquios produciendo una atelectasia.

Debido a la gran movilidad del mediastino en el lactante, y por ser una zona hiperreflexógena, usamos novocaína al 1/2 por mil en fleboclisis con suero glucosado al 5% a razón de 16 a 20 gotas por minuto. Como medida anti-shock usamos, además, la transfusión sanguínea gota a gota y la suspensión de la operación cada 20 minutos para efectuar la reexpansión del pulmón colapsado.

Los anestésicos usados fueron inducción con ciclopropano y mantención con curare endovenoso y éter-oxígeno. Como

premedicación recibieron antes morfina y atropina en dosis adecuadas a su edad.

En ambos se usó la misma técnica quirúrgica: Los lactantes acostados sobre su lado sano e inmovilizados a la mesa operatoria con tela adhesiva. Toracotomía con resección de la 6ª costilla. Anestesia con novocaína de los intercostales y del hilio.

En ambos se encontró un quiste enorme del lóbulo superior izquierdo. En el primero, un quiste periférico de superficie brillante con tejido pulmonar cerca de su hilio. En el segundo, un quiste más central cubierto de tejido pulmonar enfisematoso. Se trataba de quistes no infectados, por lo tanto, había pleura libre, lo que facilitó enormemente estas resecciones pulmonares. Sección entre ligadura de hilio de los diferentes componentes del hilio (4 a 7 arterias pulmonares, la vena pulmonar superior y los 2 bronquios segmentarios), sutura del bronquio con hilio según técnica de Overholt. En el primer caso encontramos anomalías bronquiales y vasculares del pedículo. El pedículo del segundo lactante era bastante normal. Extirpado el lóbulo superior izquierdo, se dejaron 500,000 unidades de penicilina en la zona del pedículo hiliar. Cierre de la pared torácica por planos, usando catgut (hilo únicamente en el plano muscular). Se dejaron los 2 drenajes acostumbrados al espacio pleural con sondas de Malecot para la aspiración continúa, que tiene por objeto mantener el lóbulo inferior izquierdo, que queda en la cavidad pleural, distendido y funcionando, y aspirar además el pequeño derrame sanguinolento que se produce. Esta aspiración se hace a una presión regulada de 10 a 12 cms. de agua y se retira normalmente a las 24 horas.

Las operaciones tuvieron que efectuarse en el mínimo de tiempo por el mal estado general de estos enfermos, siendo la duración total de la operación de 45 y 60 minutos, respectivamente. Para el post-operatorio inmediato dejamos aspiración continua, fleboclisis glucosalina con penicilina y estreptomycinina por 12 horas, calentamiento, oxígeno permanente por 4 horas y transfusión para compensar el líquido sanguinolento aspirado.

El post-operatorio en estos enfermos fué magnífico, saliendo los pacientes rápidamente de su estado de shock, demostrando la radiografía tomada a las 24 horas la distensión completa del lóbulo restante y la mejoría franca de la desviación del mediastino.

RESUMEN

Se describen dos casos de Quistes Congénitos Pulmonares, en lactantes pequeños, tratados por lobectomía.

SUMMARY

Two cases of Congenital Cysts of the lungs in small infants, treated by lobectomy, are described.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.—ADAMS, W. E. — "Quistes pulmonares congénitos". *Ann. of the Internat. Coll. of Surgeons*, 10:558, 1947, 1947.
- 2.—ANSPACH, W. E.; WOLMAN, I. Y. — "Grandes quistes pulmonares de la infancia". *Surgery, Gynecology and Obstetrics*, 56:635, 1933.
- 3.—DI RIENZO. — "Exploración radiológica del bronquio". 1943.
- 4.—NEIRA, M. — "Malformación pulmonar quística congénita". *Rev. Chilena de Ped.* 4:257, 1945.
- 5.—MITCHELL-NELSON. — *Tratado de Pediatría*. Ed. Salvat, Barcelona, 1951.