CASOS
CLINICOS

Bronquiectasias congénitas

DRS.: SAMUEL BENVENISTE *, JÖRGEN THÜMLER **, DAVID MIRKIN ***, JUAN ZUNIGA****, T.M. JULIA CAVADA PARGA *.

La dilatación bronquial crónica fue descrita por primera vez por Laënnec en 1819, en su "Tratado de la auscultación mediata" (3), pero la posibilidad de un origen malformativo no fue planteada hasta el año 1934, cuando Sauerbruch describió bronquiectasias en ausencia de cambios inflamatorios pasados o recientes (5).

Las bronquiectasias congénitas parecen constituir un cuadro pulmonar muy raro a juzgar por la bibliografía disponible.

La primera hipótesis patogénica fue sugerida por el mismo Sauerbruch quien consideró que la presión ejercida por la vena cardinal izquierda común del feto (conducto izquierdo de Cuvier) al unirse al seno venoso, era responsable de interferencias con el desarrollo del lóbulo inferior izquierdo durante el crecimiento del pulmón.

Cuando las alteraciones afectan a otro lóbulo o todo un pulmón es probable que el defecto obedezca a un mecanismo diferente.

En algunos casos existen indicios que han hecho presumir el carácter familiar de la afección (4).

Se ha postulado que este síndrome se debe a una deficiencia extensa del desarrollo del cartilago bronquial, con infecciones respiratorias secundarias recurrentes (8).

La bronquiectasia congénita puede asociarse a otras anomalías, entre las que se encuentra el síndrome de Kartagener, caracterizado por situs inversus, sinusitis crónica y bronquiectasias.

Ocasionalmente se ha asociado a ausencia de la arteria pulmonar del mismo lado de las bronquiectasias y hemofilia (1).

Otras anomalías congénitas que pueden estar asociadas incluyen malformación cardíaca, xifoesciosis congénita y síndrome de Klippel-Feil.

CASO CLINICO

Paciente de 7 años de edad, cuya enfermedad se habría iniciado a los 2 años, posterior a un cuadro de Sarampión y Bronconeumonía derecha.

La sintomatología de dificultad respiratoria (tos, disnea), se mantuvo durante estos años, con exacerbaciones y a partir del cuarto año, presentó expectoración amarilla verdosa permanente, que luego se hizo hemoptoica. Entre sus antecedentes estaban: período de recién nacido: sano; coqueluche al año 5 meses. Antecedentes familiares: (—)

El examen físico mostraba un escolar enflaquecido, cuyo peso era de 16 kg. y la talla: 113 cm.; el tórax deformado, prominente en su porción anterosuperior, asimétrico, deprimido a derecha; la tráquea se palpaba desviada a derecha, y en el examen pulmonar se evidenciaron matidez a derecha, con hipersonoridad izquierda. Los diagnósticos clínicos planteados fueron: Enfermedad bronquial derecha secundaria. Atelectasia total a derecha.

Los exámenes solicitados concluyeron: alteración ventilatoria mixta restrictiva y obstructiva de grado severo (espirometría), e hipoxemia leve (Astrup).

Las radiografías de tórax (A.P. y lateral derecha) demostraron: Retracción moderada del hemitórax derecho. Discreta escoliosis de la columna vertebral dorsal de concavidad derecha. Múltiples imágenes areolares de diverso tamaño en la mitad posterior del pulmón derecho. Paquipleuritis marginal y basal derecha. Diafragma derecho ascendido, de contorno irregular y de menor movilidad. Tráquea, corazón y grandes vasos fuerte-

* Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Exequiel González Cortés.

** Servicio de Radiología. Hospital Exequiel González Cortés.

*** Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Roberto del Río.

**** Servicio de Broncopulmonares. Hospital Exequiel González Cortés.

mente desplazados hacia la derecha. Pulmón izquierdo libre, moderadamente aumentado de transparencia. Diafragma izquierdo bajo, aplanado con buena movilidad (Fig. 1). En la broncografía se observan múltiples bronquiectasias sacciformes, quísticas, de diverso tamaño, en todo el árbol bronquial derecho (Fig. 2).

Se realizó neumonectomía derecha, evolucionando satisfactoriamente.

ANATOMIA PATOLOGICA

El examen macroscópico del pulmón evidenciaba extensa consolidación, de color rojo vinoso, y al seccionarlo se observaban bronquios dilatados de pared engrosada, justo debajo de la pleura (Fig. 3).

Entre estas formaciones saculares bronquiales el tejido pulmonar era escaso. El estudio histológico revela grandes cavidades bronquiales subpleu-

rales con zonas de pared destruida y elementos de inflamación crónica limitadas por un epitelio cilíndrico pseudoestratificado, sin cartilago (Fig. 4).

Figura Nº 1

Radiografía anteroposterior de tórax. Desviación del mediastino hacia la derecha que incluye a la tráquea. Múltiples imágenes arcolares en el lado derecho.

Figura Nº 3

Superficie de corte del pulmón. Se encuentran bronquiectasias rodeadas por tejido de condensación crónica (más claro) inclusive en las áreas más periféricas.

Figura Nº 4

Microfotografía. Segmento de una de las bronquiectasias revestidas por epitelio de tipo bronquial, submucosa sin alteraciones inflamatorias y ausencia de cartilago. P.A.S. 63 X

Figura Nº 2

Broncografía. El árbol bronquial derecho exhibe múltiples bronquiectasias saculares.

Figura Nº 5

Microfotografía. Espícula de hueso lamelar sin tejido cartilaginoso. H.E. 16 X.

Figura N° 6
Microfotografía. Arterio de lumen estrecho y marcado engrosamiento muscular. H.E. 40 X.

En el parénquima pulmonar adyacente se encontró tejido óseo lamelar (Fig. 5).

Las paredes de algunas arterias presentaban intensa hipertrofia de la capa muscular (Fig. 6).

El resto del pulmón presentaba extensas zonas de atelectasia, hemorragia y fibrosis.

COMENTARIO

Los cuadros bronquiales a repetición poco después de Sarampión, en la historia de este paciente inducían a pensar en un cuadro de bronquiectasias adquiridas.

Sin embargo debe considerarse poco probable la aparición de bronquiectasias como secuelas del Sarampión en un período tan breve como se consignó en este caso, ya que los procesos inflamatorios crónicos de este tipo requieren de un lapso más prolongado.

DISCUSION. Es probable que la forma congénita de bronquiectasias sea más común de lo que hasta ahora ha sido reconocida y no debería ser confundida con las bronquiectasias saculares a las que pueden semejarse estrechamente (6).

No se ha descrito sintomatología diferente para ninguno de los tipos de bronquiectasias en especial, pero es presumible que la edad de comienzo pueda ser menor en las formas congénitas descubriéndose un pulmón o lóbulo afectado pequeño y fijo a la pared torácica por adherencias fibrosas.

Los bronquios muy dilatados se extienden hasta la superficie pleural pero a diferencia de las bronquiectasias saculares verdaderas no se encuentra evidencia microscópica de que haya existido algún tejido pulmonar entre las terminaciones de los grandes sacos bronquiales dilatados.

Microscópicamente las paredes de las

bronquiectasias congénitas pueden mostrar un grado variable de inflamación, incluyendo la presencia de tejido linfoide, pero las glándulas y otros elementos de la pared se encuentran intactos.

Los bronquios parecen terminar abruptamente, comunicando en algunos casos con unos pocos bronquios normales, los que se pueden encontrar en el escaso parénquima presente.

Además se pueden encontrar haces de fibras musculares que cursan entre los alvéolos no dañados y grados menores de linfangiectasia.

No obstante pueden producirse focos de infiltración inflamatoria crónica; en general este cambio está ausente y la presencia de bronquios de estructura normal pero dilatados indican una agenesia parcial del pulmón y falla en el desarrollo de los bronquios más pequeños y de la porción distal del pulmón (6).

En 1960 Williams y Campbell publicaron 5 casos con bronquiectasias generalizadas en uno de los cuales el estudio necrópsico reveló deficiencia extensa de cartílago desde la cuarta hasta la sexta u octava generación de bronquios (8). Se consideró que esta alteración era debida a falla de desarrollo y no al resultado de cambios destructivos después de inflamación por infección bacteriana o viral.

La falta de signología en áreas no afectadas y de los antecedentes habituales más frecuentes en bronquiectasias crónicas adquiridas pueden sugerir malformación pulmonar como causa de bronquiectasia.

Sin embargo es probable que en pacientes de mayor edad con lesiones poco extensas y que se infectaron crónicamente, no sea posible determinar el carácter congénito de la afección en el examen histológico. Esto se explicaría por la inflamación prolongada que destruye los elementos epiteliales y sus relaciones enmascarando la alteración primitiva.

Es importante el diagnóstico precoz de este cuadro pues permite luego de la resección, una más perfecta compensación debido a la posibilidad de crecimiento y desarrollo pulmonar, ya que éstos disminuyen progresivamente y se detienen alrededor de los 8 años de edad (6).

RESUMEN

Se presenta el caso de un escolar de 7 años de edad, con sintomatología respiratoria desde los 2 años.

El estudio clínico, funcional y radiológico demostró múltiples bronquiectasias del lado derecho, por lo que se efectuó neumonectomía seguida de una evolución favorable.

El estudio histológico revela características de malformación congénita.

SUMMARY

A case of a seven years old infant, with respiratory symptomatology since two years of age is presented.

The clinical, functional and radiological studies revealed multiple bronchiectasis in the right side. A pneumonectomy was performed followed by a good evolution.

The histological study demonstrated congenital malformative characteristics.

REFERENCIAS

- 1.— *Bogedain, W., al.* Congenital absence of the left pulmonary artery. Association with congenital bronchiectasis and hemophilia. J.A.M.A. 182: 247, 1962.
- 2.— *Kendig, E.L.*, Pulmonary disorders. Saunders. Philadelphia. 1972.
- 3.— *Laënnec, R.T.H.*, De L'auscultation médiate, Traité du diagnostic des maladies des poumons et du coeur établi principalement a l'aide de ce nouveau procédé d'exploration. Ed. Brosson et Chaude. Paris. 1819.
- 4.— *Nelson, W.E., Vaughan, V.C., McKay, R.J.*, Tratado de Pediatría. Ed. Salvat. Barcelona. 1971. Pág. 959.
- 5.— *Sauerbruch, F.*, Arch. Klin. Chir. 180: 312. (Citado en Spencer).
- 6.— *Spencer, H.*, Pathology of the lung. 2ª Ed. Pergamon Press. Oxford. 1969. Pág. 145.
- 7.— *Williams, H.E., Landau, L.I., Phelan, P.D.*, Generalized bronchiectasis due to extensive deficiency of bronchial cartilage. Arch. Dis. Child. 47: 423-428, 1972.
- 8.— *Williams, H., Campbell, P.*, Generalized bronchiectasis associated with deficiency of cartilage in the bronchial tree. Arch. Dis. Child. 35: 182. 1960.