

# BRONCONEUMOPATIAS CONGENITAS

## DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ANATOMOPATOLOGICO DE LAS BRONCONEUMOPATIAS CONGENITAS

Dr. ENRIQUE BIETO REIMAN

CUANDO pretendemos describir el aspecto anatómico y por ende establecer el diagnóstico diferencial de las bronconeumopatías congénitas, nos vemos obligados a desligarnos de conceptos patogénicos y embriológicos preconcebidos, si queremos mantenernos en un terreno objetivo, como debe ser el pato-morfológico. Las fronteras entre las distintas disembrionoplasias que teóricamente parecen claras, en realidad son confusas y los tipos lesionales puros que pudieran corresponder a un momento preciso del paro del desarrollo, son raros.

Y a pesar de que la cirugía de exéresis nos proporciona lesiones más recientes y menos transformadas por procesos infecciosos reiterativos, que las que teníamos que estudiar hace unos años procedentes de piezas de necropsia, sigue existiendo un cierto confusionismo en su etiquetación correcta, lo que no debe extrañarnos, cuando entramos en el terreno de lo teratológico, aunque éste sea de un solo órgano.

Si nos mantenemos en una línea

estrictamente objetiva, los tres tipos lesionales que observamos al estudiar las piezas anatómicas, son:

- a) El quiste aislado solo o múltiple.
- b) El lóbulo poliquistico.
- c) El pulmón poliquistico.

A esta clasificación somera y esquemática podemos añadir todas las variantes del trastorno genético que puedan complicar el cuadro patológico, pues es comprensible que la disgenesia no se limite a un solo factor de desarrollo: el bronquial.

Muchas veces, a la lesión elemental broncogenética se suman trastornos de crecimiento del mesénquima, estados vesiculares, broncopatías de vecindad, etc., etc.

El examen reiterado de las piezas nos plantea problemas que difícilmente podemos resolver. Al lado de bronconeumopatías claramente congénitas, observamos ectasias bronquiales cuya génesis es difícil de fijar. La histología no resuelve tampoco nuestras dudas, pues los conceptos clásicos, de pre-

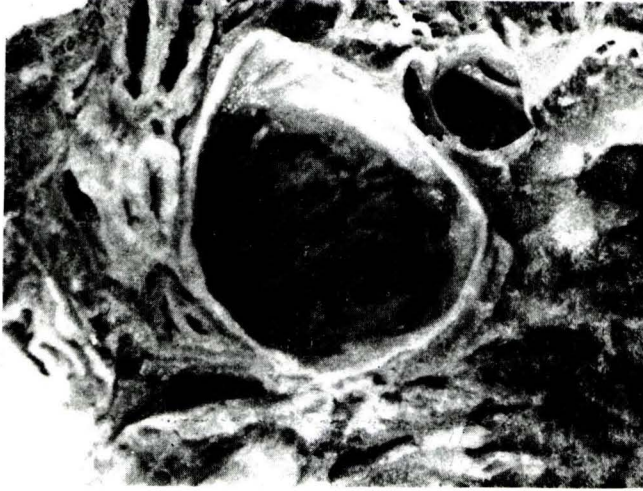


Fig. 1. — Quiste congénito aislado.



Fig. 2. — Quiste congénito aislado y disgenesia bronquial de vecindad (neumonectomía).

sencia o ausencia de pigmento, de hipertrofia o atrofia de la mucosa, de la existencia o no de restos de formaciones del armazón, son otros tantos matices de apreciación y no hechos reales y absolutos.

Es por todo ello que a riesgo de parecer insuficientes limitaremos nuestras descripciones a estos tres tipos fundamentales.

### EL QUISTE AISLADO

Unico o múltiple se presenta en pleno parénquima respirante como una vesícula redondeada, grande, aislada, de pared interna lisa, nacarada y con escasa reacción esclerógena perivesicular. Unas veces vacío, otras está lleno, total o parcialmente, de un líquido gelatinoso poco fluido. Es sumamente difícil, a veces imposible, encontrar un orificio de comunicación con el árbol bronquial.

Histológicamente es el tipo lesional más característico, pues su pared está constituida por una sola hilera, discontinua, de células cilindrocúbicas, frecuentemente metaplasias y aplanadas. Por debajo de una limitante basal muy fina, hay una estrecha banda de tejido conjuntivo ligeramente infiltrado de células plasmáticas. En gran parte del contorno de la pared, se observan abundantes vasos capilares de distribución anárquica. No se observan formaciones de otro tipo, a excepción de alguna fibra muscular disociada.

### EL LOBULO POLIQUISTICO

Es la lesión princeps de las broncopatías congénitas, y aunque sus características histológicas son similares con pequeñas diferencias de matiz, la variedad de su aspecto anatómico, nos permite describirlo bajo tres tipos distintos:

Tipo I. — Un lóbulo pulmonar, que acostumbra a ser el superior, en una proporción de 5/1, está formado por un sistema de vesículas redondas, que contactan y tienen normalmente una pared común para dos vecinas. Su pared interna es nacarada, normalmente lisa, aunque a veces con un saliente obtuso. Habitualmente no se aprecia parénquima respirante intervesicular. Si con un estilete exploramos el sistema bronquial, veremos que el pulmón, tiene el bronquio principal de dimensiones normales, así como el orificio de entrada de los bronquios lobares, desapareciendo el bronquio del lóbulo afecto, aproximadamente a un centímetro de su comienzo, generalmente en la primera vesícula que se encuentra, que es la única que comunica ampliamente con el sistema bronquial. Otras veces, el bronquio lobar se puede seguir en un trayecto más largo y son los bronquios segmentarios los que se pierden en el sistema vesicular, el cual en estos casos, guarda una cierta sistematización como si las vesículas fueran tributarias de cada uno de los bronquios segmentarios. Claro que,

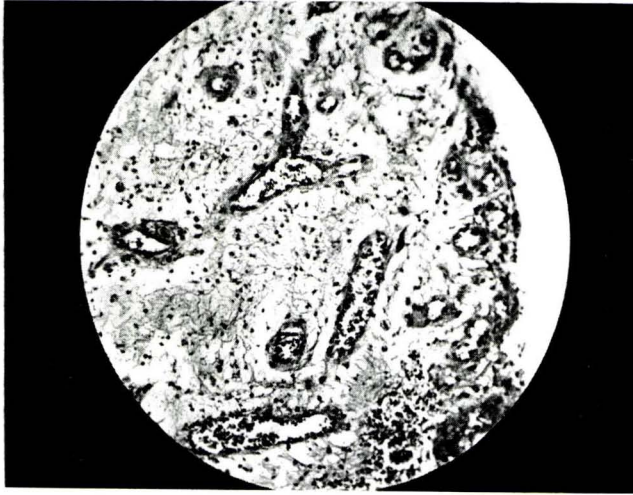


Fig. 3. - Aspecto histológico de la pared con vascularización anárquica.

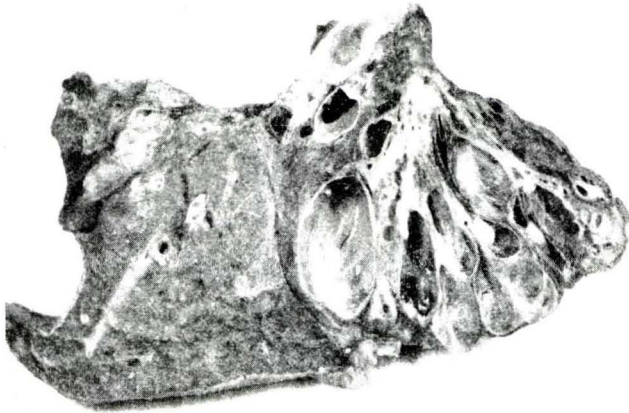


Fig. 4. - Lóbulo poliquístico. Contraste con el lóbulo normal.

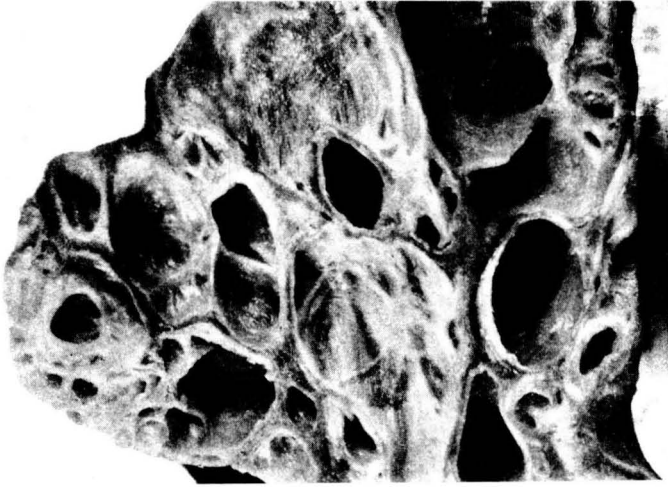


Fig. 5. — Lóbulo poliquístico. Aspecto de las vesículas.



Fig. 6. — Plegue de mucosa de vesícula de lóbulo poliquístico. Una sola capa de células, nódulos musculares, vascularización intensa, ausencia de otros elementos del corion.

esta sistematización no es precisa, evidente, ni anatómica, sino tan solo, un esbozo.

Tipo II. — Un lóbulo, generalmente el inferior, disminuído de volumen, atrófico, denso y con una sínfisis pleural que lo delimita perfectamente del lóbulo o lóbulos vecinos, se nos aparece al corte, constituído por un sistema de cavidades, más o menos redondeadas, a veces comunicantes entre sí, de paredes rígidas, duras, tapizadas por una membrana nacarada con salientes y generalmente llenas de un líquido gelatinoso denso. Entre las cavidades no hay parénquima respirante, observándose tan sólo, un tejido compacto de color gris vinoso. Algunas veces, en el conjunto del lóbulo, sobresale una cavidad más grande, parcialmente tabicada.

Tipo III. — Poco frecuente, generalmente localizado en el lóbulo superior o medio, se caracteriza por presentarse totalmente transformado en un sistema de cavidades de tipo bronquiectásico cilíndrico-sacular, pero de distribución anárquica, sin ninguna clase de sistematización bronquial y sin ningún resto de parénquima respirante intercavitario. Un hecho esencial es la existencia de una arteria sistémica nutricia del lóbulo, que parte directamente de la aorta. Es el secuestro lobar de los autores americanos.

Estos tres tipos lesionales tienen una característica común: su perfecta delimitación lobar y el contraste que forman con el otro u otros lóbulos del mismo pulmón, los cuales son perfectamente normales.

El estudio histológico de los tres tipos de lóbulo poliquístico, puede ser hecho bajo un mismo epígrafe, pues no existe entre ellos más que diferencias de matiz, quizás más evidentes en el tipo III.

De una manera global podemos decir que la pared de las vesículas está uniformemente tapizada por una hilera de células cilíndricas, con un polo libre con *cilios vibrátiles*, y un polo de implantación profundo alargado. El núcleo está situado en la parte medio-inferior de las células, siendo su protoplasma ligeramente granular y de apariencia acidófila. Es decir, células típicas de la capa superficial de la mucosa bronquial. No es infrecuente hallar entre ellas algunas células caliciformes. Lo que diferencia fundamentalmente este tapiz de una mucosa normal, es la pobreza de células basales y su monoestratificación (como ocurre con los bronquiolos preterminales). Una limitante basal muy fina separa esta hilera del corion subyacente. En las vesículas infectadas, con frecuencia se observan pliegues de la mucosa. El corion varía de un tipo a otro: pobre en elementos en el tipo I, está muy infiltrado de célu-



Fig. 7. Pulmón poliquistico.

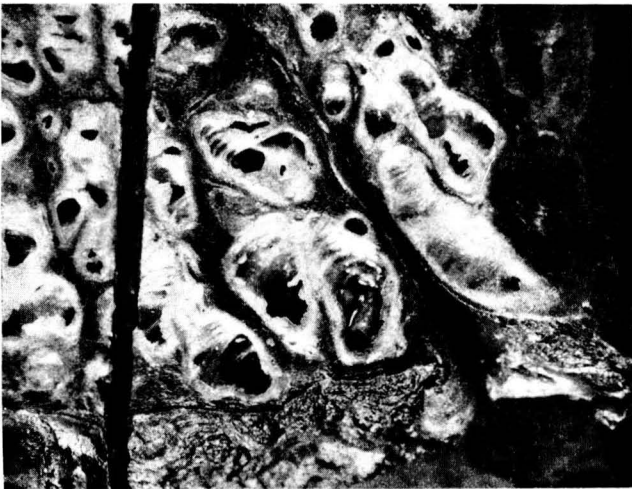


Fig. 8. - Detalle de broncopatía alvéolo aplástica de pulmón poli-quistico.

las plasmáticas y linfocitarias en los tipos II y III.

Los elementos musculares, cartilagosos, glandulares y nerviosos amielínicos, aumentan de extirpe y de sistematización del tipo I al III. Muy escasos en el primero son siempre evidentes en el tercero, hasta el punto que en este último tipo es a veces difícil su diferenciación con la histología de las bronquiectasias adquiridas, siendo el único carácter diferencial la ausencia de parénquima respirante intervesicular.

#### EL PULMON POLIQUISTICO

En ninguna otra neumobroncopatía congénita es más difícil precisar el momento embriológico de su producción. Es una malformación de pequeños bronquios? O bien, es una bronquiectasia alveoloaplástica por anomalía de alveolización? El impulso disgenético es bronquiolar o mesenquimatoso? Todo el problema histofisiológico del pulmón con sus incógnitas gira alrededor de este punto. La observación anatómica del pulmón patológico no nos ayuda a resolver estas incógnitas. Hacer deducciones histogenéticas de esta observación es pretender resolver una problemática basándose en datos insuficientes.

Limitémonos una vez más, pues, a describir sus características patomorfológicas con la máxima objetividad posible.

El pulmón poliquístico se nos

presenta, según la descripción clásica, como un panal de abejas de celdas irregulares (el *honey comb lung*) que están envueltas por un tejido denso de color rojo vinoso, no aireado. Las vesículas, tapizadas por una membrana nacarada, que a diferencia de los quistes descritos anteriormente, no es lisa, sino con pliegues transversales, tienen una curiosa distribución: si practicamos los cortes con un vector introducido en el bronquio hilar, que es normal hasta la primera división, observamos que las cavidades están colocadas a lo largo de unas líneas ideales, que corresponden a los ejes que deberían tener los bronquios en su distribución intrapulmonar. La comunicación entre las distintas vesículas se hace precisamente a lo largo de estos ejes.

Histológicamente las características celulares de las vesículas son una reiteración monótona de lo que hemos descrito al hablar de quistes congénitos aislados y lóbulos poliquísticos. Una vez más existen tan solo pequeñas diferencias de matiz que no nos pueden aclarar las dudas histogenéticas sobre el momento en que se ha producido la disembrioplasia. Fundamentar la argumentación sobre estas finas matizaciones, nos parece poco sólido y en exceso imaginativo.

Con ello terminamos el examen de las malformaciones congénitas más frecuentes. No podemos, sin embargo, silenciar si no queremos



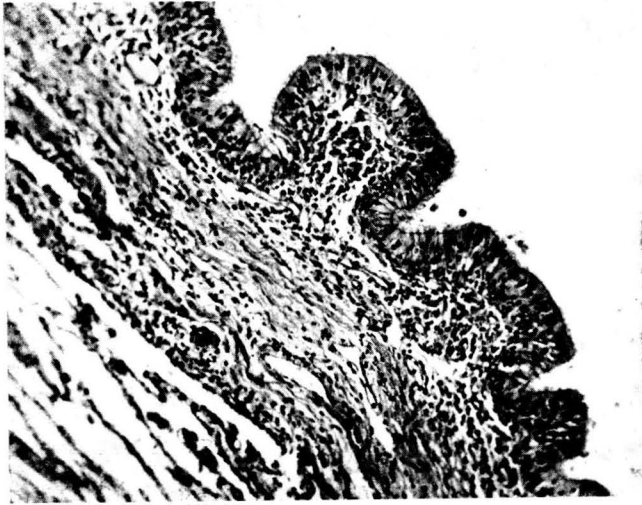


Fig. 9. — Aspecto histológico de la pared del pulmón poliquístico.

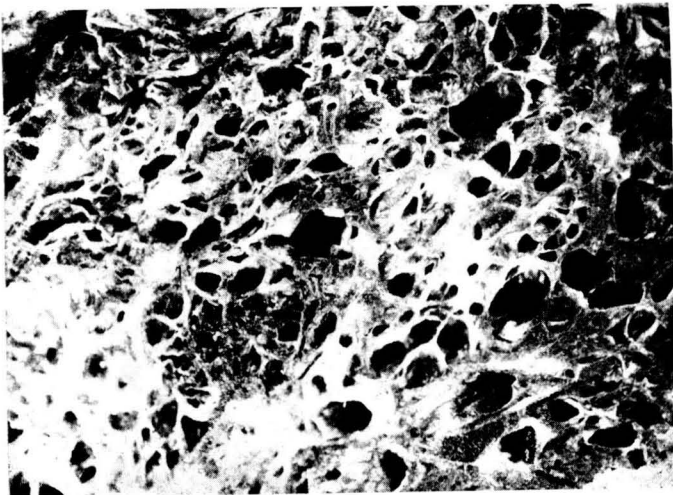


Fig. 10. — Detalle del pulmón micro-vesicular difuso total.

pecar de incompletos, algunas malformaciones complejas que tienen características propias y que corresponden a tres tipos fundamentales:

- 1.º Las agenesias.
- 2.º Los «blebs».
- 3.º El pulmón microvesicular.

Las agenesias se dividen en *pulmonares* y *lobares*. Las primeras es obvio que no pueden ser descritas anatómicamente, pues la carencia de pulmón no tiene traducción anatómica. De ellas debemos saber dos hechos fundamentales: 1.º que la ausencia de pulmón puede ir, o acompañada de ausencia total de bronquio (agenesia propiamente dicha), o de un rudimento de bronquio que termine en dedo de guante, en unas estructuras carnosas que se hunden en el mediastino (es la aplasia o hipoplasia); 2.º que la característica anatómica fundamental de la agenesia pulmonar, es la carencia total y absoluta de arteria pulmonar correspondiente, hecho éste muy importante para el diagnóstico diferencial de otras neumopatías.

La *agenesia*, o más correctamente, *hipoplasia lobar*, es una lesión muy poco frecuente. Nosotros hemos podido observarla dos veces acompañando a otras malformaciones del pulmón afecto. Anatómicamente el lóbulo hipoplásico se presenta como una masa, densa, dura, sin estructuras aparentes e histoló-

gicamente formada por un tejido conjuntivo denso, escasamente vascularizado.

Los «blebs» son lesiones que normalmente se presentan asociadas con las broncopatías congénitas y que fácilmente se pueden confundir con los quistes.

Su característica anatómica es la presencia de grandes vesículas, de pared muy fina, generalmente limitantes con la pleura por una de sus caras, sin plano de clivaje que permita separarlas de la serosa pleural. No existen comunicaciones bronquiales visibles. Histológicamente presentan una diferencia esencial con el quiste congénito: la membrana que los tapiza *no* es una mucosa, ni en ningún punto es posible visualizar restos de mucosa.

En realidad son vesículas gigantes de enfisema intersticial bloqueadas, a consecuencia de un defecto de densificación del mesénquima, lo que ha permitido la entrada de aire en los espacios conjuntivos perilobulillares, zonales y sub-pleurales.

Y, por último, el *pulmón microvesicular difuso total* consecutivo a una debilidad congénita del mesénquima. Esta lesión anatómica rarísima, creemos descrita por primera vez por nosotros, se caracteriza por la transformación de ambos pulmones en un sistema de pequeñas cavidades irregulares, con una pared interna lisa y nacarada. Histológicamente las vesículas son

exactamente lo contrario de los blebs. Son, en realidad, cavidades alveolares y sub-acinosas dilatadas a lo máximo como si fueran vesículas de enfisema, pero sin rotura de las paredes alveolares.

En este rápido repasar no hemos

pretendido agotar todas las posibilidades disembrioplásicas del pulmón, sino tan solo mostrar cual es la traducción anatómica de las neumo-broncopatías más frecuentes, intentando, como siempre, simplificar en lo posible las ideas.

