

Fisiología y patología del aparato respiratorio del niño

Notas del Symposium de Praga (I)

Por los Dres.:

JOSÉ M. MIR DEL JUNCO(*) Y EMILIO ALEMÁN(**)

Con objeto de dar a conocer los tópicos más sobresalientes del Symposium celebrado en Praga, Checoslovakia los días 14, 15 y 16 de septiembre del pasado 1964, y al cual asistimos como delegados del Ministerio de Salud Pública por disposición del Sr. Ministro, Dr. José Machado Ventura, vamos a comenzar por el capítulo referente a la Fibrosis difusa de los pulmones (síndrome de Hamman-Rich) a la cual se le dedicó la mayor parte de la última mañana del symposium, figurando como relator principal y coordinador el Profesor Houstek, ofreciendo de esta manera a nuestros colegas cubanos los detalles más importantes de lo tratado por cada relator o relatores, a reserva de publicar los temas completos cuando nos sean remitidos en su oportunidad.

1º *Problemas actuales de la fibrosis difusa de los pulmones*, por el Profesor Houstek.

Desde las primeras observaciones de Hamman y de Rich en 1931-1935, los

(*) Prof. Aux. del Departamento de Pediatría de la Universidad de La Habana y Jefe del Servicio de Neumología del Hospital "Abalí".

(**) Jefe del Servicio de 2ª Infancia del Hospital Infantil "Abalí".

conocimientos sobre esta enfermedad en el adulto han sido incrementados constantemente, habiéndose hecho un avance similar en pediatría en cuyo campo el número de casos registrados ha ido creciendo especialmente durante los 10 últimos años, habiendo variado las opiniones sobre esta entidad nosológica en cuanto a etiología y patogenia de tiempo en tiempo.

Los hallazgos básicos, morfológicos, clínicos y de laboratorio son resumidos y discutidos, subrayándose que la etiología se halla aún sujeta a opiniones contradictorias, sin haberse podido aclarar completamente.

El primer caso típico de fibrosis intersticial difusa de los pulmones de la Segunda Clínica de niños de Praga fue diagnosticado en 1953 en un niño de 11 años. Durante el período de 10 años subsiguientes se ingresaron 1,130 niños con enfermedad respiratoria crónica y recidivante. De ellos hubo 12 que presentaron procesos de fibrosis difusa pulmonar. El profesor Houstek discute 4 casos de la enfermedad en niños de 11, 12, 13 y 16 años respectivamente.

Se enviaron cuestionarios a todas las clínicas pediátricas y departamentos hospitalarios del Estado para obtener información sobre la frecuencia de esta enfermedad en Checoslovakia.

2º relato: del Profesor Houstek con los Dres. S. Daum, Z. Hlousková, I. Nikodymová, J. Stiksa, V. Vavrová y Z. Vokák, de Praga con el tema: *Alteraciones funcionales en la fibrosis pulmonar difusa.*

10 casos de fibrosis pulmonar difusa diagnosticados clínicamente y algunos también por *biopsia pulmonar* fueron sometidos al examen funcional del aparato respiratorio. Los pacientes eran 9 niñas y un niño, que habían estado bajo observación clínica durante largo tiempo y tenían en el momento del examen entre 12 y 21 años de edad, habiendo comenzado la enfermedad entre los 4 y 9 años de edad, con una duración de la misma oscilando entre 3 y 16 años.

El carácter invalidante de esta enfermedad pulmonar se refleja sobre todo en un marcado descenso tanto de la capacidad vital como de la total del pulmón, a expensas en primer lugar de una disminución de la capacidad inspiratoria.

En contraste con la capacidad inspiratoria significativamente disminuida, la circunferencia del tórax se conservó normal en inspiración máxima de acuerdo con la estatura del niño. Esta discrepancia se debe a un aplanamiento lateral del tórax que disminuye en su diámetro transversal mientras la circunferencia persiste inalterada.

Es interesante que el seguimiento longitudinal de este grupo de niños durante muchos años (como ejemplo el crecimiento estatural desde 132 cm. a 165 cm. en uno de los casos) no reveló alteraciones en cuanto a que hubiera disminución de la relación de los valores espirométricos inicialmente hallados en comparación con la circunferencia torácica normal y con el progreso estatural, lo cual refleja la estabilidad del proceso.

El volumen de reserva expiratoria, el volumen residual y la capacidad funcional residual oscilaron justamente a nivel del límite inferior de la dispersión de valores normales. La mezcla de los gases intrapulmonares con gas inspirado (clearance o aclaramiento del nitrógeno) fue muy buena y no se encontraron los más ligeros signos de enfisema aún en los peores casos.

Gases de la sangre arterial: se encontró hiposaturación aún en reposo en 4 casos (PO_2 exactamente 75 Hg.), y en todos, con una excepción, la hiposaturación fue más marcada al esfuerzo. La tensión relativamente baja del CO_2 en reposo y al esfuerzo, con pH normal o relativamente alcalino, es el resultado del aumento de la ventilación alveolar.

El estudio de los cambios de los gases de la sangre, especialmente al esfuerzo, junto con el seguimiento prolongado de los valores espirométricos, permite una evaluación objetiva de la extensión y gravedad de las alteraciones del tejido pulmonar. El grupo examinado puede subdividirse según estos criterios en 3 sub-grupos, correspondiendo bien esta clasificación con la evolución clínica de la enfermedad y la aptitud física total de cada paciente individual.

3º relato: del Dr. S. Daum, de Praga, sobre: *"Capacidad de difusión de los pulmones en la fibrosis pulmonar en niños mayores"*.

Introduciendo monóxido de carbono en la respiración de cantidades variables de oxígeno en el aire inspirado se determinaron: 1) la capacidad de difusión pulmonar total; 2) el componente membranoso de la capacidad de difusión pulmonar; 3) el volumen de la sangre contenida en la red capilar

pulmonar; 4 la relación entre la resistencia de la membrana y la resistencia intracapilar. Esta investigación se practicó en 10 pacientes comprendiendo niños y adolescentes, los cuales fueron discutidos en el relato anterior de Houstek y colaboradores.

En los casos más severos (6 pacientes) se halló una reducción de la capacidad de difusión pulmonar total en un promedio de 56,3% en relación al valor presumido de $14,0 \pm 0,8$ ml/m². El componente membranoso estaba reducido en un promedio de 75% en relación al valor medio presumido de $58,5\% \pm 8,5$ ml. El volumen de sangre capilar pulmonar en un 63,8% para un promedio de $50,5 \pm 3,5$ ml. La resistencia estaba elevada en un promedio de 204% sobre la normal de 0,9.

En un caso clínicamente menos severo el componente membranoso de la capacidad de difusión estaba reducida en 78,4%, mientras el volumen de sangre capilar pulmonar permanecía normal; la capacidad de difusión total del pulmón estaba consiguientemente reducida en sólo 22%, lo cual explica la buena condición clínica del paciente.

En un caso se halló reducción de la capacidad de difusión pulmonar pero en cambio el componente membranoso era normal. El deterioro de la capacidad de difusión pulmonar total fue debida a una marcada reducción del volumen de sangre capilar pulmonar (86%), correspondiendo este hallazgo a la situación observada en casos de enfisema pulmonar obstructivo severo.

Las alteraciones de la tensión de oxígeno arterial en estado de reposo lo mismo que después del ejercicio están de acuerdo con los cambios de la capacidad de difusión pulmonar. En casos severos la tensión de oxígeno de la sangre arterial resultó baja aún en es-

tado de reposo, pero en los más benignos se hallaba dentro de límites normales.

4º relato: del Dr. H. Kures, de Praga, sobre: "*Mecánica de la ventilación en la fibrosis pulmonar*".

La medida de los cambios de volumen de los pulmones y de los cambios respectivos de la presión intrapulmonar permite una evaluación de las alteraciones en la mecánica de la ventilación en los casos de fibrosis pulmonar.

Las alteraciones anatómicas de la estructura del pulmón en casos de fibrosis conduce a cambios en la elasticidad del mismo en el sentido de *aumento de la rigidez*, lo cual se refleja en marcado descenso de la *compliance pulmonar* (límite de elasticidad) y en cambios en los patrones de las características estáticas de la elasticidad pulmonar.

El aumento de la rigidez del tejido pulmonar conduce a un marcado aumento del trabajo respiratorio, aún en reposo. La respiración profunda se acompaña de extrema elevación del trabajo respiratorio, lo que a su vez origina disnea, alterándose consiguientemente la mecánica ventilatoria total.

La disminución de la resistencia de los conductos aéreos denota alteraciones en el árbol bronquial. Los conductos aéreos no ofrecen prácticamente ninguna resistencia a la corriente de aire. Este efecto se refleja en los cambios en la distribución de los gases en los pulmones.

Hay cambios marcados en la mecánica de la ventilación que pueden servir como medio de diagnóstico para distintos tipos de alteraciones fibróticas, contribuyendo a lograr un diagnóstico más fino y exacto, sirviendo además para controlar el tratamiento.

5º relato: del Dr. Weingärtner, de Halle-Saale, República Democrática Alemana sobre: "Evolución clínica y diagnóstico diferencial de la fibrosis pulmonar intersticial difusa en el niño".

Los procesos de fibrosis pulmonar intersticial difusa son raros en los niños, pero pueden ser más numerosos de lo que generalmente se supone.

Se identifican con el síndrome de Hamman-Rich que, sin embargo, no requiere ser verdadero o típico en todos los casos, siendo la fibrosis de los pulmones debida a varias causas. Los síntomas principales de un proceso fibrótico pulmonar son: Disnea, taquipnea y cianosis. El más notable es la disnea, rápidamente creciente con el esfuerzo físico, acompañándose desde el punto de vista funcional de la disminución tanto de la capacidad vital como de la total así como del volumen residual. La excursión del pulmón disminuye gradualmente de modo que se puede encontrar hipoxemia arterial aún en estado de reposo. Una parte de los pacientes mueren con síntomas de insuficiencia del corazón derecho. El síndrome de Hamman-Rich verdadero puede ofrecer una forma aguda y una forma crónica, pudiendo sobrevivir los pacientes crónicos durante varios años.

El examen radiológico puede por sí solo permitir la diferenciación con otras varias enfermedades pulmonares, pero en casos dudosos se deberá considerar la extirpación de prueba de la llingula, la cual no conlleva riesgo alguno en manos de un cirujano torácico experimentado.

El autor reporta 7 casos propios, de los cuales 5 presentaban el síndrome de Hamman-Rich verdadero, habiendo sido diagnosticados todos menos uno en niños de edad escolar. Un niño de

edad escolar (10 años) que tenía una enfermedad pulmonar a recaídas, datando de su primer año de vida, presentó lo que clínicamente hubo de interpretarse como síndrome de Hamman-Rich, pero que al practicársele la toracotomía de prueba se demostró que el proceso era realmente una hemodiderosis con aspectos fibróticos, pudiendo haber alguna relación entre las dos enfermedades.

El más pequeño de los niños era un lactante que padecía de una forma de pulmón fibrótico encontrada hasta ahora sólo en prematuros.

El autor discute la etiología de estos casos.

El tratamiento no es muy eficaz, pero los corticoides dan los mejores resultados si se administran precozmente.

6º relato: del Dr. K. Nissler, de Magdeburgo, Rep. Democrática Alemana, sobre: "Contribución al cuadro clínico de la fibrosis pulmonar".

El síndrome de Hamman-Rich, descrito inicialmente en 1935, ha sido puesto al día en estos últimos años pero se encuentra raramente en niños. El autor discute 5 casos propios de esta condición, 4 de los cuales fallecieron, mientras otros 2 casos se hallan en observación, no estando muy definido el diagnóstico. Se discute el cuadro clínico ya radiológico del proceso, haciendo consideraciones sobre los métodos de diagnóstico y las dificultades del diferencial.

El pronóstico es malo, aunque se pueden obtener períodos de remisión por medio del tratamiento con corticosteroides. Subraya que la neumonía atípica resistente al tratamiento es importante con respecto a la etiología.

7º relato: del Dr. K. Krepela y Prof. Z. Rotter, de Praga, sobre: "*Control espirométrico del tratamiento con prednisona de la fibrosis pulmonar idiopática del niño*".

Seis niños que padecían de fibrosis pulmonar idiopática, tratados con prednisona, fueron seguidos espirográficamente. Los repetidos exámenes espirométricos indicaron el grado de alteración de las funciones respiratorias y sirvieron además como "follow up" de la mejoría atribuible a la prednisona. La espirometría demostró, en la mayor parte de los pacientes, alteraciones de los valores ventilatorios debidas a la disminución de la elasticidad pulmonar y la consiguiente rigidez del tórax.

La prednisona pareció ejercer una influencia beneficiosa sobre la mejoría de estas funciones, con una sola excepción: un niño que murió después de haber recibido tratamiento prolongado (3½ años) con prednisona. La prednisona se administró durante 2 a 3 años a tres pacientes, observándose cómo su función respiratoria mejoró tanto que se les pudo encontrar a todos ocupaciones convenientes. Posteriormente se están sometiendo otros dos pacientes a tratamiento con prednisona desde hace algunos meses, apreciándose que una mejoría de sus funciones respiratorias corrobora la efectividad de este tratamiento. De los valores de ventilación, el más bajo registrado fue el volumen de reserva de inspiración que, por término medio, alcanzó 31.7% del valor total normal. La mejoría durante el tratamiento fue de un 20% de dicho valor. La capacidad vital mejoró desde el nivel encontrado durante el pretratamiento (52.4% de la normal) en un 13 % por término medio.

La espirometría es un método valioso para el seguimiento de esta enfermedad, demostrando ella, además, que

la prednisona tiene una influencia beneficiosa sobre el proceso fibrótico pulmonar, especialmente cuando el tratamiento se inicia precozmente.

8º relato del Dr. S. L. Tlustý y colaboradores: Dr. Z. Hlousková, S. Daum, J. Stiksa, de Praga, titulado: "*Capacidad de difusión de los pulmones y sus componentes en niños y adolescentes después de la neumonía intersticial*".

La etiología de la fibrosis pulmonar intersticial permanece oscura por lo que se estima necesaria la mayor contribución a este problema. Los autores estudiaron la cuestión de si las formas severas pueden dar origen a alteraciones de la difusión pulmonar.

15 niños y adolescentes de 9 a 20 años de edad fueron sometidos a examen después de recuperarse de neumonía intersticial típica. El intervalo de tiempo transcurrido entre la recuperación y el momento del examen osciló entre 3 y 10 años. Todos los pacientes fueron seguidos clínicamente, habiendo estado algunos de ellos bajo tratamiento prolongado con prednisona. Se eliminaron cuidadosamente las bronquiectasias y las mucoviscidosis. 5 pacientes tenían secuelas de menos de 3 años de duración y en el momento del examen no presentaban síntomas. 10 pacientes sufrían de secuelas prolongadas (más de 3 años) pero no tenían disnea en el momento del examen 6 de ellos.

El examen espirométrico y la determinación de la difusión pulmonar (D_L) por medio del método "steady state" del monóxido de carbono para el componente membranoso (D_M) y el de las determinaciones del volumen sanguíneo contenido en los capilares pulmonares (V_C) fueron realizados en todos los pacientes. Se valoraron los gases

sanguíneos en 12 de ellos. Ni la espirometría ni el análisis de los gases de la sangre revelaron alteración funcional alguna. Como no existen valores normales aceptados para D_L , D_M y V_C en niños, nosotros examinamos 10 niños sanos con este objeto. El nivel de significación fue tomado en alfa 1%. D_L estaba por debajo del valor normal en 5 de los 6 pacientes con secuelas prolongadas. D_M estaba por debajo de la normal en 3, V_C en dos niños.

Evidentemente se puede hallar una alteración de la difusión pulmonar con disminución de los valores D_L , D_M y V_C en algunos de los niños y adolescentes que se hayan recuperado de neumonía intersticial y que tengan secuelas prolongadas y disnea de esfuerzo.

9º relato del Dr. H. J. Dietsch, de Dresden, Rep. Democrática Alemana, con el siguiente título: "*El rol de la espirografía en las enfermedades pulmonares crónicas no tuberculosas de los niños*".

En la Clínica de Niños de la Academia de Medicina de Dresden, el autor estuvo realizando durante 3 años consecutivos exámenes espirográficos utilizando el "Pulmotest" y el "Pulmoanalyzer" de Godart, obteniendo valores normales para los distintos grupos de edad en una selección de 36 escalones sanos, los cuales se compararon con los valores obtenidos en 30 niños que padecían de asma (10 casos), bronquiectasias (10 casos), fibrosis pulmonar, hemosiderosis y otras enfermedades causantes de impedimento (10 casos).

Las alteraciones ventilatorias obstructivas típicas del asma, es decir: aumento del volumen residual, disminución de la capacidad de respiración máxima, del valor de Tiffeneau y de

la reserva ventilatoria, fueron confirmadas en los 10 niños de 8 a 15 años examinados con objeto de seguimiento longitudinal. El test del Novodrin-aerosol permite en muchos casos revertir a lo normal los hallazgos patológicos que demuestran el tipo de alteración funcional a esta edad. Si el espirograma patológico pudiera ser mejorado sólo ligeramente, podría ser tomado como signo de la existencia de enfisema crónico (3 casos). En la mitad de los niños asmáticos fue necesario un tratamiento permanente con prednisona a fin de lograr la supresión de las crisis severas, mientras la otra mitad fue tratada satisfactoriamente con drogas bronquiolíticas. La dosis inicial de prednisona de 1-1,5 mgr. por kilo de peso igualó en el transcurso de unos pocos días el efecto obtenido con el test Novodrin-aerosol, como se demostró espirográficamente. El espirografo se usó también para determinar la dosis permanente, que se halla entre 10 y 20 mgr. de prednisona (la reducción de la droga originó a menudo alteraciones ventilatorias obstructivas que se pudieron registrar antes de que aparecieran otros signos). La dependencia de los espirogramas con respecto a las dosis de prednisona se demuestra gráficamente.

De 10 niños con bronquiectasias, 5 fueron tratados médicamente y 5 quirúrgicamente. El espirograma patológico preoperatorio se revertió a la normal en 1 caso, mejoró en 3, y permaneció inalterable en 1 caso. El efecto de la operación dependió del grado de alteraciones pulmonares obstructivas constatadas preoperatoriamente. Los niños tratados médicamente parecieron derivar beneficios indudables mediante la administración prolongada de antibióticos.

Los 3 casos de fibrosis pulmonar y uno de hemosiderosis idiopática severa fueron también tratados con predniso-

na, la que demostró ser eficaz para el control de las alteraciones ventilatorias, según lo demostró la espirografía.

10º relato del Dr. J. Dieckhoff, de Berlín, Rep. Democrática Alemana, sobre "*Pneumonosis en niños*".

La *neumonosis* se caracteriza, según Brauer, por la existencia de tensión de oxígeno alveolar normal, pero con difusión insuficiente del mismo. Esta alteración funcional ha sido achacada a una amplia variedad de afecciones pulmonares, pero resulta muy discutida actualmente en cuanto a su génesis.

Podemos demostrar que en la estadísticamente frecuente taquipnea inicial del sarampión, asociada con cianosis, los hallazgos pulmonares atípicos con circulación completamente funcionante, está relacionada con saturación insuficiente de oxígeno arterial.

La eliminación de histamina libre, así como el contenido en histamina del plasma de estos niños, se hallan muy por encima de los valores normales durante la fase exantemática de la enfermedad.

Kroetz demostró en el hombre y Rühl en animales de experimentación que la saturación arterial de oxígeno cae bajo la influencia de la histamina. En vista de estos hallazgos, creemos que puede resultar interesante determinar los valores de histamina del plasma al par que el oxígeno y el CO₂ arteriales en niños que padezcan enfermedades que caen dentro de la denominación de *neumonosis*.

Nosotros encontramos que una elevación del nivel de histamina del plasma podría ser demostrada solamente en algunos casos de insuficiencia alvéolo-respiratoria mientras se encuentran niveles normales de histamina en todos los casos de insuficiencia ventilatoria.