

Neumopatías crónicas

Symposium de Praga (II)

1º *Frecuencia y formas de la mucoviscidosis en Checoslovakia.* Por el Prof. Houstek y Dr. Vávrová, de Praga.

Desde 1946 cuando empezamos a prestar atención a los problemas de fibrosis quística del páncreas hemos tratado 73 niños afectados de esa enfermedad en la 2a. Clínica de Niños y en los hospitales del distrito de Bohemia Central.

La mayor parte de los niños murieron, 7 viven aún y se hallan bajo observación permanente. La mucoviscidosis ofreció la forma de ileo meconial en 9 de los casos, signos intestinales preva-

lecieron en 7, síntomas pulmonares en 28, presentándose la enfermedad completamente desarrollada en 27, comprendiendo tanto el síndrome pulmonar como el de malabsorción. En 5 de los niños se observó un curso atípico del proceso. Se constató ocurrencia familiar en 10 familias, habiéndose estudiado 51 de éstas desde el punto de vista genealógico. El tipo de herencia fue indagado utilizando distintos métodos estadísticos, apuntando los resultados más bien hacia el tipo recesivo de aquélla.

Con base a la autopsia detallada de los cadáveres de 3.744 lactantes que mu-

rieron antes de alcanzar el año de edad, la mucoviscidosis fue diagnosticada en 55 casos (1,46%). La frecuencia de la mucoviscidosis en el distrito de Bohemia central donde se autopsian todos los fallecidos de menos de 15 años se calcula como correspondiendo a 1 de cada 2,767 niños nacidos vivos (56 casos entre 160,535 nacimientos).

El rol de la mucoviscidosis es relativamente pequeño entre las enfermedades respiratorias crónicas y recidivantes de los niños en Checoslovaquia. 560 niños afectos de enfermedades respiratorias a repetición fueron sometidos a examen cuantitativo de los cloruros en el sudor obtenido por perspiración total o por el método de la iontoforesis con pilocarpina (titulación por la polarografía o conductometría de Dubsky y Trtilek). La mucoviscidosis se diagnosticó en solo 5 de esos niños.

2º *Alteraciones respiratorias en la mucoviscidosis.* Por el Prof. J. Houstek y los Dres. Vávrová y Vokác, de Praga.

En 53 de 73 niños que padecían de mucoviscidosis la sintomatología respiratoria era la única o hasta era el signo principal. En 9 de ellos la enfermedad tuvo la forma clínica de bronquitis severa a recaídas, mientras en 15 la bronquitis estuvo complicada con bronconeumonía. La bronconeumonía constituía el único signo de mucoviscidosis en 11 niños. En 7 la mucoviscidosis progresó clínicamente como neumonía abscedada con formación de empiema en algunos de los casos. Neumonía aspirativa grave fue el único signo en un recién nacido, y en tres fue atelectasia. En dos niños se presentó neumotórax espontáneo. Las radiografías fueron variadas, combinándose a menudo los hallazgos individuales. Alteraciones de

tipo intersticial alcanzando el carácter de bronconeumonía intersticial fue el aspecto más común en algunos niños. Se encontró neumonía en 21 niños, y neumonía abscedada en 7. El enfisema resultó un hallazgo casi constante, bien definido en proyección lateral.

Los primeros signos respiratorios se presentaron dentro del primer mes de vida en 24 niños, entre el segundo y el tercer mes en 19 y solo dos infantes tenían más de 3 meses cuando se despidieron los primeros signos. 6 murieron en el primer mes de vida, 4 alcanzaron el año de edad, un infante de 23 meses que era el de mayor edad murió a los 6 años y medio. Quedan 7 supervivientes. El más pequeño nació en febrero de 1964, el mayor tiene 15 años de edad.

La alteración respiratoria se evaluó por análisis de gases en 6 de los niños, de los cuales 2 fueron examinados repetidas veces. Todos ofrecieron hiposaturación. 5 niños gravemente enfermos presentaron hipercapnia como signo principal de hipoventilación alveolar. Acidosis respiratoria se encontró en solo 2 niños mientras la hipercapnia se compensó con aumento del bicarbonato en el resto.

Examen detallado de las funciones pulmonares fue realizado en dos de los niños de más edad.

3º *Neumopatía familiar simulando mucoviscidosis con retardo psicomotor en 3 hermanas.* Por los Dres. J. Volejník, J. Houstek, V. Valach, K. Benad y J. Vyhnálek, de Olomouc y Praga.

Reporte de tres hermanas que padecían de la misma enfermedad. Los primeros signos clínicos fueron: diarrea, vómitos y retardo del desarrollo, seguidos de neumonías a recaídas, dificultad respiratoria permanente con signos

radiológicos de enfisema y aumento de la trama intersticial. Dos de ellas presentaron *cor pulmonale*. Y en las tres se observaron alteraciones sicomotoras de distinta intensidad.

La mayor de las hermanas presentó, aparte de otros signos, rápidas caídas de la cabeza semejantes a convulsiones relámpago, así como alteraciones de desbalance. Padebió de disnea desde el sexto mes de vida y a partir del vigésimo aparecieron en el electrocardiograma signos de hipertrofia del ventrículo derecho. Falleció a los 4 años y medio con signos de insuficiencia cardíaca. Hallazgos de autopsia: fibrosis de los pulmones, enfisema distelectásico, bronquitis crónica con metaplasia epitelial parcellar y *cor pulmonale*, que fue la causa principal de la muerte. Había marcada mucoestasis en los bronquios.

La segunda presentó dificultades semejantes cuando tenía 11 meses de edad. El retardo sicomotor no fue tan evidente, siendo los síntomas prevalentes disnea y tos coqueluchoide con secreción. Los signos de hipertrofia del ventrículo derecho no fueron tan marcados como los de su hermana mayor. Un rápido aumento de la disnea precipitó su muerte al año y nueve meses de edad. Los hallazgos de autopsia fueron semejantes a los de su hermana mayor, pero existía menos fibrosis y, por otra parte, tanto estasis mucoide en los bronquios que bastaba por sí solo para causarle la muerte a la niña.

La más pequeña nació en 1962 y vive aún. Los primeros signos de enfermedad se presentaron desde el tercer mes de edad con repetidos prolapsos del recto. Más tarde apareció un proceso de neumonía que cedió y se reprodujo de nuevo en distintas ocasiones con evolución grave y manifestaciones de atelectasia a los rayos X. El peso de la niña a los 2 años de edad es de 8.800 gr., y presenta las mismas caídas súbitas de la

cabeza que la mayor de las 3 hermanas y su desarrollo sicomotor es igual al de un infante de 7 meses de edad. El ventrículo derecho hipertrofiado no se hace ya manifiesto. Presenta elevado contenido de varios aminoácidos en la orina.

Las 3 hermanas fueron tratadas con corticosteroides, esteroides anabólicos, antibióticos y digital.

La enfermedad es semejante a la mucoviscidosis pero repetidos exámenes han revelado niveles normales de sodio y cloro en el sudor de las tres niñas y en sus familiares. La aminoaciduria de la más pequeña no se puede atribuir a ninguna alteración metabólica conocida.

La discusión del caso comprende algunas otras posibilidades diagnósticas: proteinosis alveolar, alergia a las proteínas de la leche.

4º *Frecuencia, evolución clínica y algunas alteraciones funcionales de las bronquitis a repetición en los niños.*
Por los Dres. Z. Hlouslová, Z. Vokác,
M. Copová, de Praga.

La importancia de las bronquitis crónicas y el enfisema en adultos es bien conocida y aunque cerca del 30% tienen su inicio en la niñez, poca atención se le ha venido prestando a las bronquitis a repetición en los niños. Estas enfermedades respiratorias aparentemente banales causan del 45 al 60% de todas las ausencias en las escuelas, albergues colectivos e instituciones similares. Ellas representan del 4 al 5% de todos los niños hospitalizados en las edades comprendidas entre los 3 y los 15 años.

Durante los últimos 15 años unos 1.000 niños con enfermedades respiratorias a repetición fueron encontrados

entre los pacientes de la 2a. Clínica de Niños de Praga. 450 de ellos fueron clasificados como afectos de bronquitis a repetición con tos de más de 3 años de duración. El comienzo de la enfermedad, su relación con otros procesos patológicos, la participación activa de los niños en los juegos, tipos de familias a las cuales pertenecían, etc., fueron evaluados por el cuestionario de Fletcher modificado.

100 niños entre las edades de 5 y 15 años que padecían de una forma severa de bronquitis a repetición (signos presentes durante 2½ a 8 meses anualmente) fueron examinados desde todos los ángulos. Los primeros signos aparecieron usualmente dentro de los dos primeros años de vida. La tos predominó en la primavera, otoño y durante todo el invierno, con poca o ninguna expectoración. Los niños eran susceptibles al frío, presentaban tos y elevación de la temperatura. Todos eran mimados en sus casas y no tomaban parte en los juegos propios de los niños. La capacidad vital y la capacidad pulmonar total estaban marcadamente disminuidas en comparación con los sujetos normales, principalmente a expensas de la capacidad inspiratoria.

El volumen de reserva expiratoria, la capacidad funcional residual y el volumen residual estaban dentro de los límites normales. No se constataron signos de alteración en la mezcla de gases intrapulmonares. La disminución de la capacidad inspiratoria se reflejó en la reducción de la circunferencia torácica a la inspiración máxima, mientras se conservaba normal en la expiración máxima. La adaptabilidad física (test de la marcha) estaba algo por debajo del promedio.

Las bronquitis a repetición de los niños conducen a alteraciones objetivas, mereciendo por lo tanto más atención en todos los sentidos, pero especialmen-

te desde el punto de vista de la rehabilitación del tractus respiratorio, todo ello con el fin de prevenir el daño permanente en los adultos.

5º *Contribución al problema de la neumonía por carnificación crónica en niños.* Por el Dr. L. Schaefer, de Erfurt, RDA.

La neumonía por carnificación crónica primitiva es el resultado de la neumonía recidivante aguda, subaguda o crónica. Puede presentarse después de una neumonía lobar pero más a menudo después de bronconeumonía (sarampión, tos ferina y neumonía influenzal). Su etiología permanece oscura. Puede haber una relación entre la frecuente administración de agentes quimioterápicos y antibióticos por una parte y el creciente número de casos de neumonía crónica por el otro.

Los problemas diagnósticos y terapéuticos se discuten con respecto a 3 casos observados. Los niños tenían de 1½ a 7 años de edad y padecían de neumonía por carnificación crónica de todo un pulmón. Un tratamiento enérgico con antibióticos logró controlar la neumonía aguda grave que padecieron pero se produjeron alteraciones irreversibles del parénquima pulmonar.

El diagnóstico se obtuvo mediante los antecedentes personales, hallazgos clínicos, exámenes radiológicos en vista anterior y lateral. La historia es usualmente corta en los niños. Los hallazgos clínicos pueden no revelar nada significativo y deberán ser interpretados a la luz de las pruebas de laboratorio y otros datos complementarios. Los criterios radiológicos son los siguientes: oscurecimiento y contracción masivos del campo pulmonar, desviación del área cardíaca, hiperaereación del lado opuesto del campo pulmonar, deforma-

ción del mediastino, adherencias pleurales y estrechamiento de los espacios intercostales. Todo ello se refleja clínicamente por hipertrofia del corazón derecho debida a deterioro en la perfusión sanguínea de los pulmones, deformación del tórax, disminución de la superficie respiratoria, bronquiectasias y abscesos pulmonares. El diagnóstico se completa por la broncoscopia, broncografía y exámenes funcionales de los pulmones. El diagnóstico diferencial es difícil con relación a defectos congénitos, actinomicosis y fibrosis, así como la tuberculosis esclerosa.

El tratamiento de la neumonía por carnificación crónica ha sido logrado por la moderna cirugía torácica y su aplicación en la temprana infancia. El tratamiento quirúrgico activo y objetivo deberá suprimir el parénquima irreversiblemente alterado y prevenir las secuelas (diseminación por aspiración, hemorragia por erosión y formación de abscesos). El tratamiento médico es de muy poco valor.

6º *Alteraciones vasculares en niños después de la neumonectomía.* Por los Dres. J. Vyhnálek y J. Ressler, de Olomuc, Checoslovakia.

Se reportan los exámenes practicados en 6 niños después de practicársele la neumonectomía. 5 fueron intervenidos en edades comprendidas entre 8 y 9 años, uno a la de 6 meses. Las indicaciones fueron: bronquiectasias extensas (en 4), pnoneumotórax crónico (en 1) bulas a tensión múltiples después de

absceso pulmonar con empiema en el niño más pequeño del grupo. Todos los niños fueron examinados en cuanto a estado de salud general con énfasis sobre la circulación en el espacio de 2 a 7 años postoperatorios, 4 niños no ofrecieron dificultades subjetivas, 2 se quejaban de disnea de esfuerzo. El examen físico no reveló marcados signos patológicos con excepción de aquellos resultantes de la operación. La espirometría (el más pequeño no fue sometido a ella) reveló alteraciones ventilatorias restrictivas de grado medio en 4 y grave en uno. El electrocardiograma mostró signos discretos de hipertrofia del ventrículo derecho en dos de los pacientes, bloqueo incompleto de rama en uno, normales en dos; una de las gráficas no sirvió para evaluación. AQRS varió desde -7° a 115° , AT desde -15° a 31° . La saturación de oxígeno arterial estaba por debajo del límite inferior de la norma (88, 88, 91%) en 3 casos, y normal (93, 95, 95%) también en 3 casos.

La cateterización del corazón derecho y de la arteria pulmonar fue satisfactoria en 4 niños, en 2 sólo se alcanzó al ventrículo derecho. La presión arterial se hallaba dentro de la norma solo en 2 casos, 4 tenían valores anormalmente altos en el ventrículo derecho y arteria pulmonar en reposo o con mínimo esfuerzo. La presión media en la arteria pulmonar fue considerada como criterio principal hasta un límite de 20 mm. de Hg.

El pronóstico a largo plazo después de la neumonectomía en niños es incierto, habiendo riesgo de que se presente hipertensión pulmonar precoz, aunque sea latente.