

ENFISEMA AMPOLLOSO GIGANTE

A propósito de 7 observaciones personales

POR EL

Dr. EGIDIO S. MAZZEI

Con el empleo de la radiología como método rutinario de examen, ha podido ser individualizado un proceso que semiológicamente puede pasar desapercibido o confundirse con otros, tales como el neumotórax o las bronconeumopatías congénitas.

Aun hoy algunos autores siguen incluyéndolos erróneamente dentro de las malformaciones congénitas del aparato respiratorio, asignándoles además, calificativos como el de quiste, o de quiste-balón, que significa una condición anatómica que no tiene en realidad el proceso que estamos estudiando.

Fué contra esa confusión, basada sobre todo en similitud de imagen radiológica groseramente considerada, que llamamos la atención hace años, con el profesor *Castex* (8), a propósito de lo que considerábamos las bronconeumopatías congénitas verdaderas y las simuladas por el enfisema.

En ese trabajo se demostró que por lo menos, en esos casos se trataba de una lesión adquirida, el enfisema ampolloso.

Poco después hallamos dos estudios importantes enteramente coincidentes con el nuestro: el de *Debré* y el de

Carleton Peirce (18), ambos coincidentes en el sentido de subrayar la frecuencia con que formaciones enfisematosas son consideradas como congénitas.

Por su parte, *Carleton Peirce* sostuvo terminantemente que la mayoría de los casos de la llamada enfermedad quística, son adquiridos, causados por factores locales, la bronconeumonía y la bronquitis purulenta; las lesiones adquiridas deben clasificarse como bronquiectasias quísticas neumonitis intersticial crónica con enfisema, enfisema ampoloso crónico y neumatocele pulmonar.

El mismo problema se plantea respecto a otro tipo de enfisema, el ampoloso gigante.

Las primeras descripciones anatómicas de casos de enfisema ampoloso gigante se confunden etiopatogénicamente con las de malformaciones del pulmón. Más tarde aparece su vinculación con el enfisema. Sin embargo, hay autores que siguen publicándolos como quistes congénitos.

Casos recientes de enfisema gigante son los de *Brulé-Hillemand-Delarue-Gaube* (6) los de *Ribadeau Dumas y Chabrun, de Benda* (4), de *Steinberg-Cívoli* (23), *Vadone-Maissa* (25), *Sayago-Dobric* (22), *Badie* (3), *Aguilar-Guaglianone-Irigoyen* (3b), *Echagüe Cullen y Bentolilla* (9), y nosotros.

En los últimos 10 años ha tenido lugar su conocimiento clínico y radiológico. Abordaremos seguidamente estos aspectos del problema en base a nuestras observaciones.

ANATOMIA PATOLOGICA

Tamaño, localización y número: pueden llegar a ocupar todo un hemitórax; la localización derecha ha sido la más frecuente en nuestra estadística; cuando sólo ocupan un lóbulo suelen localizarse en el superior.

Pueden ser únicos o múltiples. Esto último es lo frecuente; pueden coincidir cavidades gigantes con pequeñas

ampollas. Cuando se estudia detenidamente las paredes de estas cavidades y su interior, se hallan 3 hechos de interés:

a) La pared no es una membrana quística con epitelio característico de estas formaciones, sino que ella la constituye la pleura visceral y por dentro de ella restos de alveolos atelectasiados por la compresión que ejerce el aire del interior de estas cavidades.

b) El interior de las cavidades no es liso, como el interior de un quiste, sino irregular, surcado de tabiques incompletos, arcos, pilares, que son restos de la trama conjuntiva. Dan así el aspecto de insuflados. (“beignet soufflé”).

c) Histológicamente puede hallarse tejido inflamatorio, de esclerosis, y aun zonas de atelectasia, por compresión de alveolo por el aire a hipertensión.

Carácteres anatómicos negativos, que sirven para descartar el origen congénito, son la ausencia de las condiciones propias de éstos: localización lobular o a lo largo de un bronquio principal, histología quística (membrana basal y epitelio alto), tejido cartilaginoso en la cercanía, etc.

Son, pues, formaciones ampollosas enfisematosas, groseramente pseudoquísticas.

ETIOPATOGENIA

La semejanza anatómica y aun radiológica que algunos casos tienen con los verdaderos quistes congénitos del pulmón, ha hecho que el enfisema ampolloso gigante figure entre las afecciones quísticas congénitas; pero para este diagnóstico deben exigirse las condiciones anatómicas que Pruvost sintetiza así: “localización lobular o pseudolobular, agrupación a lo largo de un bronquio principal, disposición redondeada finamente circular, ausencia de esclerosis periquística, de caracteres inflamatorios”; y microscópicamen-

te las condiciones propias de un "quiste". Esto no se halla en el enfisema gigante o bien tener el contralor anatomopatológico propio de la enfermedad de *Morelli* (16, 16b).

Desde 1937, algunos autores (*Comby, Brule y col., Lereboullet-Lelong y Bernard, Debre* inician la reconsideración del tema. *Brule-Hillemand-Delarue-Gaube* (5), dijeron con razón: "se tiene tendencia a hacer el diagnóstico de quiste congénito del pulmón en presencia de un enfermo cuyos trastornos pulmonares remontan a la infancia y en quien la radiografía muestra imágenes policíclicas, anulares y finamente bordeadas. El examen anatómico nos mostró que los que se tomaban como quistes congénitos eran ampollas enfisematosas dejadas por lesiones inflamatorias con obliteración de un bronquio principal. Estas cavidades realizaban formaciones quísticas adquiridas".

Fueron esos hechos y nuestras observaciones personales lo que nos llevó con *Castex* a ocuparnos del tema en un trabajo titulado: "Las bronconeumopatías congénitas verdaderas y las falsas producidas por el enfisema". En el mismo hemos mostrado e insistimos aquí, en el origen adquirido de ciertos cuadros que con ligereza se les toma como congénitos.

Ello da razón a nuestra consideración con *Remolar* (13b) del enfisema broncogénico en 3 períodos: 1º) funcional o de insuflación alveolar; 2º) anatómico o de enfisema verdadero; 3º) de enfisema ampolloso que puede llegar a gigante.

El por qué de la formación de tales ampollas gigantes en el enfisema, debe buscarse, creemos, en condiciones: a) del bronquio y b) de circulación en el pulmón; a) del bronquio en el sentido de la constitución de una válvula o sopapa brónquica que impida la salida de aire de un territorio pulmonar. Se constituye así un mecanismo valvulado, cuya importancia en patología respiratoria estamos computando en los últimos años.

b) De circulación nutricia, por trastornos ya de ramas de arteria pulmonar llevando a la necrosis aséptica por isquemia, ya de la arteria bronquial (casos Halle, Apert).

Ambas condiciones, lejos de excluirse se complementan. El papel de los mecanismos valvulado es incontrovertible; explica las crisis disneicas y de insuficiencia respiratoria; asimismo el aumento de tamaño y de tensión de la colección, la eficacia de la medicación broncodilatadora, y los hallazgos anatómicos en el sentido de trayectos bronquiales anormales en forma, dirección y calibre.

Y la importancia del factor vascular, se ha visto confirmada con las experiencias de ligadura arterial, consiguiéndose en la zona pulmonar correspondiente la instalación de enfisema ampoloso gigante.

CLINICA

El síntoma más llamativo suele ser la disnea, de esfuerzo al principio, en paroxismos o permanente en las formas graves; en pocas observaciones se han descrito crisis de angustia y precordialgias.

La semiología física, además de la cianosis, que puede faltar, halla anomalías en el examen pulmonar; según el tamaño y número de las ampollas enfisematosas. Si ellas son muy grandes o numerosas, la semiología física suele ser vecina a la del neumotórax o a la del enfisema; si son pequeñas o centrales pueden pasar desapercibidas semiológicamente.

De interés es un hecho que hemos hallado en todos los casos y ha sido además ya expuesto por los autores: las crisis disneicas que pueden llegar a la ortopnea; estas crisis están en relación con accesos bronquiales espásticos y con la perturbación mayor de la espiración; encuentran en la medicación broncodilatadora uno de los buenos recursos

para aliviarlas; en esas crisis, cuando se prolongan, puede asistirse al aumento del tamaño de la cámara intrapulmonar.

El examen físico, si no es negativo, puede denunciar cuadros que semejan el de las bronquitis espásticas, el del enfisema común, o el del neumotórax. De mayor utilidad es el estudio radiológico. Si la ampolla es de mediano tamaño, la figura radiológica es la de una imagen anular intrapulmonar; si llega a ser de gran tamaño y ocupa un hemitórax, se confunde con la imagen del neumotórax y simula un neumotórax crónico.

A este respecto, hace ya 10 años, en un trabajo con *Pardal* (17), al hablar de los neumotórax crónicos y permanentes, dijimos que dada la similitud de ellos con los quistes aéreos gigantes interpleuropulmonares, nos preguntamos si tales neumotórax permanentes no serían más que colecciones gaseosas, por debajo de la pleura visceral. La experiencia posterior y la de otros autores ha confirmado esta manera de pensar.

La diferenciación entre ambos procesos, neumotórax y enfisema ampoloso gigante, sólo es posible cuando llega a comprobarse en este último los elementos siguientes:

- falta de muñón pulmonar;
- hilio descendido;
- claridad semicircular que invade el mediastino, por dentro del borde opaco del mismo;
- seno costodiafragmático con parénquima;
- claridad de borde convexo hacia abajo, delante de la sombra hepática;

- en el caso de tratarse de una ampolla que sólo ocupa el lóbulo superior derecho, la cisura horizontal se halla desplazada hacia abajo, sobre todo su parte externa, lo que le da una dirección oblicua de fuera adentro y de abajo arriba;
- en casos dudosos, el neumotórax diagnóstico permite separar la pleura visceral de la parietal y zanjar todas las dudas.

RADIOLOGIA

Radiológicamente como dijimos, lo fundamental es el hallazgo de una colección de aire, rodeada de un halo apenas perceptible, y en cuyo interior no se ve parénquima, aunque pueden notarse algunas estrias.

La imagen anular u oval no tiene la continuidad y grosor de los anillos de otras cavidades pulmonares y particularmente de los quistes congénitos.

La tomografía, además de denunciar la persistencia de la imagen gaseosa en los distintos cortes, sirve para definir mejor los caracteres del anillo periférico, menos grueso y nítido que en los quistes congénitos.

Radiológicamente, sobre todo en las grandes colecciones, la imagen más semejante que suelen presentar es la del neumotórax. Difieren de él por 6 signos (ninguno de ellos patognomónicos): 1) la conservación de parénquima en el seno costodiafragmático; (*Anspach-Wolfman*); 2) la ausencia de muñón pulmonar (*Anspach-Wolman*); 3) la llegada del límite inferior por delante de la opacidad hepática; 4) la llegada del límite interno por dentro del borde mediastinal; 5) el descenso del hilio; 6) además, en aquellos que ocupan el lóbulo superior, hemos notado el descenso de la cisura horizontal, más en su parte externa. (*Mazzei-Remolar* [^{13b}]).

En ocasiones, para la diferenciación con el neumotórax se ha llegado a realizar un elemento de valor definitivo: el neumotórax artificial-diagnóstico, que al separar la pared de la ampolla del tórax demuestra que la colección gaseosa era intrapulmonar y no intrapleural.

La radiología permite también documentar el crecimiento del tamaño y tensión de esas colecciones, originando la ocupación de todo un hemitórax y el rechazamiento de los órganos vecinos, sobre todo del mediastino, constituyendo lo que se ha llamado los quistes-balones.

La toracoscopia, iniciada por *Jacobeus* en un caso que se confundió con un neumotórax, muestra sobre todo en el interior de la cámara, una serie de arcos que son los restos de tabiques interlobulillares.

Las formas clínicas más comunes son las mismas que las del enfisema ampoloso, por lo que no necesitamos insistir en su detalle:

—las latentes;

—la disneisantes y cianosantes;

—las que se denuncian por una complicación pleural (neumotórax), o cardíaca (corazón pulmonar crónico).

OBSERVACIONES PERSONALES

Nuestro material de enfisema ampoloso gigante alcanza a 7 observaciones. Todas ellas ocurrieron en hombres cuya edad oscilaba entre 30 y 62 años.

De ellos 4 veces fué unilateral, del lado derecho; otras 3 fueron bilateral, aunque más marcado del lado derecho,

De los 7 casos, en 1 (caso T.) coexistió con una tuberculosis y fué la sintomatología de ésta la que inició todo el cuadro; 2 veces (caso C. y L.), coexistió con una neoplasia bronquial del mismo lado; también una vez complicó la evolución de un cardíaco negro.

De todos ellos, 3 llegaron a la necropsia. El examen halló lesiones de enfisema. Los otros mostraron en su evolución modificaciones de tamaño en el sentido de aumento y disminución según el estado de bronquitis espástica sobreagregada, incompatible —tal aumento y disminución alternada— con la existencia de un quiste en el sentido anatómico.

Esta casuística personal, se ajustó en su clínica a lo ya conocido, y ello nos exime de mayores comentarios. Pero hay un hecho no descrito y que hemos hallado con *Castex y Remolar* (^{7b}), creyéndolo de valor; tal hecho es el siguiente: en 2 casos el enfisema gigante fué la iniciación de un cáncer bronquial, que actuando a la manera de una válvula llevó a ese estado: posteriormente aparecieron los otros elementos de neoplasia: atelectasia en un caso, sombra nodular en otro. La tuberculosis de emplazamiento parenquimatoso o bronqueal, o por sus adenopatías, puede ocasionar análogo hecho.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Fundamentalmente los diagnósticos diferenciales más importantes deben hacerse con el neumotórax crónico (total o parcial), —cuya diferenciación hemos enunciado al hablar de radiología— y con las cavidades intrapulmonares de distinta naturaleza. El diagnóstico con neumotórax puede ser tan difícil que *Jacobeus* hizo una toracoscopia de una colección intrapulmonar tomándola como pleural.

Dentro de las cavidades interapulmonares, el diagnóstico diferencial suele centralizarse en los *quistes gaseo-*

sos congénitos, situación con la que se les sigue confundiendo aun. Tan es así que *Lereboullet*, *Lelong* y *Bernard* dijeron que por típica que parezca una imagen de quistes gaseosos de pulmón, el diagnóstico de quiste aéreo congénito no puede hacerse por un solo cliché.

Para la diferenciación debe recordarse:

- a) que en las ampollas de enfisema gigante el tamaño suele aumentar o disminuir con la evolución, según el estado del mecanismo valvulado que les sirve de repleción; la disminución sobre todo, es un elemento de gran valor en favor de enfisema;
- b) que en las ampollas enfisematosas, la pared es delgada, hecha a expensas del tejido pulmonar vecino aplastado; en cambio, en el quiste es pared propia; por ello radiológica y tomográficamente, éstos presentan una línea nítida;
- c) que el lipiodol por vía bronquial no penetra en esas ampollas sino por excepción;
- d) que en las ampollas enfisematosas las complicaciones evolutivas más frecuentes son el aumento de tamaño y de extensión, originando las formas disneicas y cianóticas; en cambio la infección y supuración son excepcionales; por ello no suelen ocasionar formas hemoptoicas ni supuradas;
- e) que en última instancia, es la anatomía patológica la llamada a decidir la discusión.

EVOLUCION

La evolución, en cuanto a rapidez de crecimiento y producción de complicaciones, depende mucho de la permeabilidad bronquial y de la génesis de mecanismos valvulados.

Suelen ir progresivamente en aumento y llevar a la muerte, ya por insuficiencia respiratoria grave con sofocación, ya por insuficiencia cardíaca; la ruptura de la colección ocasiona el neumotórax.

TRATAMIENTO

En la génesis, mantenimiento y acentuación de la tensión intracavitaria y del tamaño de la ampolla, el factor bronquial es importante. De allí que en el tratamiento debe contemplarse esta posibilidad de perturbación de la espiración y combatirla con medicación broncodilatadora: efedrina, aminofilina, etc.

Cuando la colección por su gran tensión y tamaño ocasiona grave insuficiencia respiratoria, está indicada la punción y evacuación gaseosa (casos de *Benda, Medici*).

BIBLIOGRAFIA

1. *Anspach W. E. and Wolmann J. J.* — Large air cysts of infancy with special reference to pathogenesis and diagnosis. — “Surgery Gynecology and Obstetric”, 1933.
2. *Apert E.* — Kystes aériens sous-pleuraux multiples consécutifs a l’obstruction des voies aériennes chez un hérédosyphilitique de sept ans. — “B. M. Société Médicale des Hôpitaux de Paris”, 1937, I, 499.
3. *Aguilar O. P., Guaglianone A. e Irigoyen L.* — Enfisema ampolloso gigante. — “Día Médico”, 1937, 494.
- 3b *Badie P. D.* — Enfisema Bulloso Gigante. — Tesis, La Plata, 1942.
4. *Benda R., Bosquet A. et Chapiro P.* — Kyste gazeux intrathoracique s’accompagnant de manifestations angineuses chez une femme de soixante dix ans. — “Bulletins Mémoires Société Médicale des Hôpitaux de Paris”, 1933.
5. *Brule M., Hillermand P., Delarue J. et Gaube R.* — Emphyseme pulmonaire a grosses bulles, simulant des kystes congénitaux du poumon. — “Bulletins Mémoires Société Médicale des Hôpitaux de Paris”, 1937, I, 478.

6. *Castex M. R. y Mazzei E. S.* — Anatomía, Radiología y Pleuroscopia de las Burbujas Subpleurales. — “Archivos Argentinos de Enfermedades del Aparato Respiratorio”, 1937, V, 97.
7. *Castex M. R. y Mazzei E. S.* — Las bronconeumopatías congénitas verdaderas y los cuadros radiológicos simulados por el enfisema ampoloso. — “Prensa Médica Argentina”, 1941, XXVIII.
- 7b *Castex M. R., Mazzei E. S. y Remolar J. M.* — Insuflación alveolar, enfisema ampoloso y neumotórax espontáneo, en los tumores broncopulmonares. “Día Médico”, 1943.
8. *Comby J.* — Kystes du poumon et bronchiectasies. — “Bulletin et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris”, 1937, I, 492.
9. *García Otero J. C. y Caubarrere N.* — Quistes gaseosos y vesículas gigantes de enfisema. — Buenos Aires, 1937. El Ateneo.
10. *Hanle.* — Discusión de Ameuille et Rendú. — “Bulletins et Mémoires de la Société Médicale des Hôpitaux de Paris”, 1937, I, 500.
11. *Kjaergaad H.* — “Acta Médica Scanthinávica”, 1935, LXXXVI, 407.
12. *Lereboullet P., Lelong M. et Bernard J.* — Emphyseme a grosse bulle solitaire, simulant un grand kyste congénital du poumon, chez un nourrisson (emphyseme ampullaire). — “B.M.S.M.H.P.”, 1937, I, 506. .
13. *Mazzei E. S.* — Aspectos clínicos y radiológicos del enfisema gigante ampoloso. — Confer. dada en el Ateneo de la Facultad de Medicina de Rosario, 1940.
- 13b *Mazzei E. S. y Remolar J. M.* — El enfisema pulmonar. — Buenos Aires, 1943.
14. *Médici F., Pedace A. y Rey A.* — Sobre un caso de disgenesia pulmonar. — “Revista de Patología Infecciosa y Tuberculosis”, 1937, III, 71.
15. *Mencarelli L.* — La riproduzione sperimentale del vero pulmone cístico. — “Archivio Italiano di Anatomía e Istologia patológica”, 1932, III, 571.

16. *Morelli J. B.* — Disgenesias del aparato respiratorio. — “Prensa Médica Argentina”, 1936, XXIII, 1411.
17. *Pardal R. y Mazzei E. S.* — Neumotórax espontáneo benigno. — “El Ateneo”, Buenos Aires, 1933.
18. *Peirce C. B.* — “Cystic” disease of the lung. — “American Journal of Roentgenology”, 1940, XLIV, 848.
19. *Pruvost P.* — Kystes aériens du poumon. — “Encyclopedie Medico-Chirurgicale”, Poumon, 1936.
20. *Purriel P. y Ferreira Berrutti P.* — Quistes gaseosos gigantes y enfermedad poliquística del pulmón. — “Hoja Tisiológica”, 1941, I, 169.
21. *Sayago G.* — Imágenes cavitarias o anulares no tuberculosas. — “Revista de Tuberculosis del Uruguay”, 1933, III, 239.
22. *Sayago G. y Dobric L.* — Sobre una observación de enfisema gigante. — “Semana Médica”, 1935, II, 321.
23. *Steimberg I. R. y Vivoli D.* — Enfisema vesiculoso gigante simulando un neumotórax total. — “Semana Médica”, 1935, I, 1292.
24. *Vadone A. y Maissa P. A.* — Enfisema vesiculoso gigante. Su imagen radiológica. — “Revista de la Asociación Médica Argentina”, XLVII, 2655.
25. *Zatti L. H.* — Quistes aeríferos de pulmón. — Tesis, La Plata, 1937.

RÉSUMÉ

“*Emphysème ampoulex géant. A propos de 7 observations personnelles*”, par le Dr. EGIDIO S. MAZZEI, professeur adjoint et libre de Clinique Médicale de la Faculté de Médecine de l’Université Nationale de La Plata.

En base de 7 observations personnelles on étudie l’emphysème ampoulex géant. On insiste dans la nécessité de le considérer devant les cadres mal appelés congénitaux et on se rapelle

que ces ampoules constituent le 3ème. degré de l'évolution de l'emphysème d'après la classification de l'auteur et celle de Remolar.

ABSTRACT

“Ampoloso” giant emphysema. Apropos of 7 personal observations”, by Dr. EGIDIO S. MAZZEI, adjunct and free professor of Medical Clinic of the Faculty of Medicine of the National University of La Plata.

Taking for basis 7 personal observations, we study “ampoloso” giant emphysema. We insist in the necessity to take it in consideration before cases wrongly named congenital, and we remember that such blisters establish the 3rd. degree in the evolution of the emphysema according to the autors and Remolar classification.