

11237
13



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO

"DR. FEDERICO GOMEZ"

BRONQUIECTASIAS EN EL NIÑO
(Estudio Retrospectivo: años 1973-1983)

T E S I S

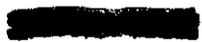
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
ESPECIALISTA EN PEDIATRIA

P R E S E N T A :
DR. GIOVANNI ALUMA SANCHEZ

DIRECTOR DE TESIS:
DR. JOSE KARAM BECHARA



México, D. F.



2002

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

V. O. Bo.
Quirante

J. G.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

- A mi esposa e hijas

- A mis padres y hermanos

- A todos los niños enfermos

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Con toda mi admiración, respeto y
agradecimiento al Dr. José Karam Bechara

Al Dr. Diego Saá Navia, por la
ayuda para la presentación de
éste trabajo.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

C O N T E N I D O

- INTRODUCCION
- DEFINICION
- ETIOPATOGENIA
- CARACTERISTICAS ANATOMOPATOLOGICAS
- CLASIFICACION
- CUADRO CLINICO
- ESTUDIO RADIOLOGICO
- ESTUDIO BRONCOGRAFICO
- ESTUDIOS DE FUNCION PULMONAR
- DIAGNOSTICO DIFERENCIAL
- TRATAMIENTO
- INVESTIGACION
 - Material y métodos
 - Resultados
 - Conclusiones
- BIBLIOGRAFIA

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE LAS BRONQUIECTASIAS REGISTRADAS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO "FEDERICO GOMEZ".
AÑOS: 1973-1983

INTRODUCCION

La presencia de enfermedades pleuro-pulmonares en nuestro país es de vital importancia, ya que la frecuencia todavía sigue siendo alta. Existen padecimientos infecciosos respiratorios responsables de más del 60% de la morbilidad en las enfermedades infantiles, -- sin embargo algunos, pueden remitir de acuerdo a su historia natural y otros pueden dejarnos secuelas irreversibles como sucede en los casos de las bronquiectasias.

Aunque este padecimiento es poco frecuente -- después de la introducción de la antibioticoterapia, no deja de ser un problema diagnóstico principalmente cuando su origen es de causa congénita o se deben secundariamente a la presencia de cuadros bronquiales a repetición, dejando al enfermo en situaciones invalidantes, -- que le impiden realizar una adecuada función pulmonar. -- Consideramos que al realizar un estudio retrospectivo -- de esta entidad puede otorgar un beneficio para el paciente, tanto para su diagnóstico temprano, como para -- llevar a cabo una terapéutica adecuada y dejar un panorama mejor para el futuro de los padecimientos respiratorios.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DEFINICION

El término bronquiectasia se presta a confusión tal como se le emplea en la práctica diaria. En sentido estricto significa simplemente "dilatación de los bronquios", siendo Laennec el primero que describió la enfermedad en su *Traité de l'Auscultation Médiante*. A partir de esta primera descripción, existen varias definiciones con respecto a la historia natural de la enfermedad, basadas en observaciones clínicas y experimentales; de las cuales se concluye que el padecimiento, consiste en la destrucción inflamatoria del tejido bronquial y peribronquial que permite la acumulación de exudados en los bronquios dependientes y de aquí su distensión en algunos casos. (8, 9).

ETIOPATOGENIA

Las bronquiectasias generalmente constituyen una enfermedad pediátrica ya sea inmediata o con antecedentes que suelen remontarse a la primera infancia. En la mayoría de estos pacientes puede existir el antecedente de una neumonía, como complicación de un sarampión, de una tosferina o alguna otra enfermedad contagiosa propia de la infancia, considerándose que las causas bacterianas y las atelectasias por consecuencia, son las responsables de la destrucción y dilatación de las paredes bronquiales.

En una revisión de 35 casos de bronquiectasias presentadas entre los años de 1960 a 1972 en el Hospital Infantil de México, Rotundo y cols. encontraron en el 68% de ellos, antecedentes de neumonía como complicación de sarampión, tos ferina o alguna enfermedad contagiosa de la infancia; en el 17% se encontraron asociadas a papilomatosis laringotraqueal y en el 15% a tuberculosis. (16)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DEFINICION

El término bronquiectasia se presta a confusión tal como se le emplea en la práctica diaria. En sentido estricto significa simplemente "dilatación de los bronquios", siendo Laennec el primero que describió la enfermedad en su *Traité de l'Auscultation Médiante*. A partir de esta primera descripción, existen varias definiciones con respecto a la historia natural de la enfermedad, basadas en observaciones clínicas y experimentales; de las cuales se concluye que el padecimiento, consiste en la destrucción inflamatoria del tejido bronquial y peribronquial que permite la acumulación de exudados en los bronquios dependientes y de aquí su distensión en algunos casos. (8, 9).

ETIOPATOGENIA

Las bronquiectasias generalmente constituyen una enfermedad pediátrica ya sea inmediata o con antecedentes que suelen remontarse a la primera infancia. En la mayoría de estos pacientes puede existir el antecedente de una neumonía, como complicación de un sarampión, de una tosferina o alguna otra enfermedad contagiosa propia de la infancia, considerándose que las causas bacterianas y las atelectasias por consecuencia, son las responsables de la destrucción y dilatación de las paredes bronquiales.

En una revisión de 35 casos de bronquiectasias presentadas entre los años de 1960 a 1972 en el Hospital Infantil de México, Rotundo y cols. encontraron en el 68% de ellos, antecedentes de neumonía como complicación de sarampión, tos ferina o alguna enfermedad contagiosa de la infancia; en el 17% se encontraron asociadas a papilomatosis laringotraqueal y en el 15% a tuberculosis. (16)

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Se ha demostrado en estudios experimentales -- que las bronquiectasias son consecuencias de infeccio-- nes, aunque existen comunicaciones en las cuales se refiere que la obstrucción completa de uno de los bron- - quios del perro mediante la ligadura, acarrea la dilatación y destrucción de los bronquios distales a causa de la retención de las secreciones. (1)

Existen otros procesos o anomalías que pueden contribuir a la destrucción y dilatación bronquial, dividiéndose éstos casos en tres grupos:

- 1.- Defectos congénitos de naturaleza estructural.
- 2.- Defectos congénitos o adquiridos de naturaleza inmunológica.
- 3.- Procesos por impactación mucosa, por neo-- plasia, por aspiración de cuerpo extraño, y por tuberculosis.

1.- DEFECTOS CONGENITOS DE NATURALEZA ESTRUCTURAL:

Dentro de estas anomalías se incluye a la Muco viscidosis y al Síndrome de Kartagener. Los estudios anatomopatológicos han sugerido que en este tipo de anomalías se presentan tres alteraciones importantes:

- a) Defectos en las estructuras que soportan a los bronquios.
- b) Secreciones anormales
- c) Alteraciones de la acción ciliar.

Estas tres alteraciones constituyen una res- - ponsabilidad importante ya sea actuando aisladamente o de forma combinada. Las alteraciones de este grupo se diferencian de la variedad adquirida por su aspecto mor

fológico macroscópico, ya que las formas congénitas adquieren un color rosado, afectan la totalidad de un lóbulo o un pulmón, se insuflan fácilmente, en cambio; -- las variedades adquiridas no se insuflan fácilmente, -- tienen una coloración azul y tienden a ser más bien de distribución segmentaria.

2.- DEFECTOS CONGENITOS O ADQUIRIDOS DE NATURALEZA INMUNOLÓGICA:

Son aquellos en los que intervienen trastornos de las inmunoglobulinas incluyendo las Agammaglobulinemias y las Disgammaglobulinemias, sin embargo se ha demostrado que neumonías de repetición, sin trastornos inmunológicos de fondo, pueden causar graves bronquiectasias generalizadas y pueden ser detectadas hasta que el paciente llegue a la edad adulta.

3.- Además de los citados defectos en la morfología de los bronquios, existen distintas neumatías primitivas que pueden evolucionar con la aparición de bronquiectasias como consecuencia de la enfermedad fundamental. - Entre éstos procesos se encuentran las bronquiectasias "CENTRALES", por impactación mucosa, las que acompañan casi invariablemente a la obstrucción bronquial crónica por neoplasia, o por aspiración de un cuerpo extraño, - y las que ocurren como resultado de una infección granulomatosa crónica, sobre todo la tuberculosis.

Existen otro grupo en el que se pueden incluir aquellas bronquiectasias que de forma casi constante, - acompañan al enfisema ya sea unilateral o lobular (Síndrome de SWYER JAMES o de MAC LEOD) (2), estando relacionada su patogenia con bronquiolitis sufridas durante la lactancia o la primera infancia.

CARACTERISTICAS ANATOMOPATOLOGICAS:

Desde 1950 Lynne Reid hizo la descripción de la anatomía patológica y la correlación entre ésta y las manifestaciones radiográficas de las bronquiectasias (3); éste autor la llevó a cabo al relacionar los hallazgos anatomopatológicos y broncográficos en pacientes quirúrgicos en quienes les fueron extirpados los lóbulos afectados, clasificando a esta enfermedad en tres grupos de acuerdo a los criterios de intensidad, dilatación bronquial y grado de obliteración bronquial y bronquiolar.

GRUPO I: BRONQUIECTASIAS CILINDRICAS.- En este grupo los bronquios tienen un contorno regular y su diámetro distal no está excesivamente aumentado; la luz del bronquio termina en forma brusca y transversal. (Figura No. 1). Los bronquios y los bronquiolos se encuentran con presencia de tapones de moco espesos, amarillos y purulentos no llenándose de medio de contraste al realizar el estudio broncográfico. Existe además tumefacción de las paredes bronquiales y el número de subdivisiones del árbol bronquial a partir de los bronquios principales se consideran dentro de límites normales.

GRUPO II: BRONQUIECTASIAS VARICOSAS.- El grado de dilatación de este tipo de bronquiectasias es algo mayor que en el grupo I, provocando una imagen de irregularidad del contorno parecida a las venas varicosas. Esta irregularidad junto con la terminación bulbosa de los bronquios, constituye las características primordiales de este grupo, contrastando con el contorno regular y la terminación brusca observada en el grupo I. Además, la obliteración de la luz de los bronquios periféricos es más acentuada que en el grupo I, terminando algunos bronquios en un lecho de tejido fibroso que se continúa

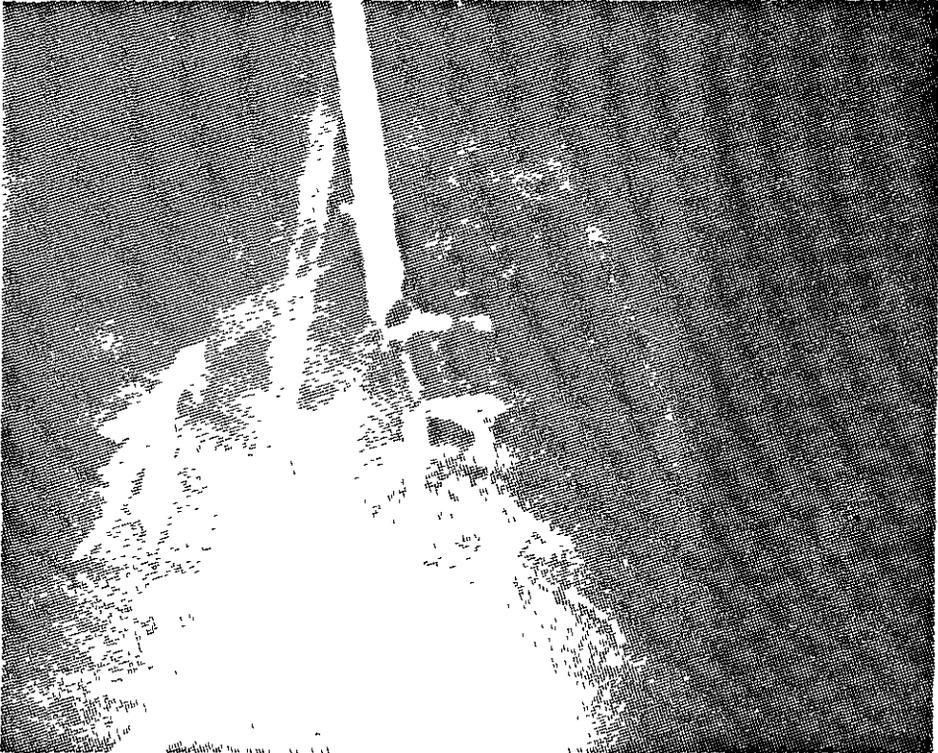


FIGURA No. 1: BRONQUIECTASIAS CILINDRICAS.

Paciente de 9 años con Dx. de disgammaglobulinemia.

En la broncografía se aprecian bronquiectasias cilíndricas bilaterales de predominio basal.

en forma de un cordón discontinuo hacia la periferia - del pulmón. Los estudios broncográficos demuestran que la permeabilidad bronquial es mucho menor que en el grupo I. (Figura No. 2).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

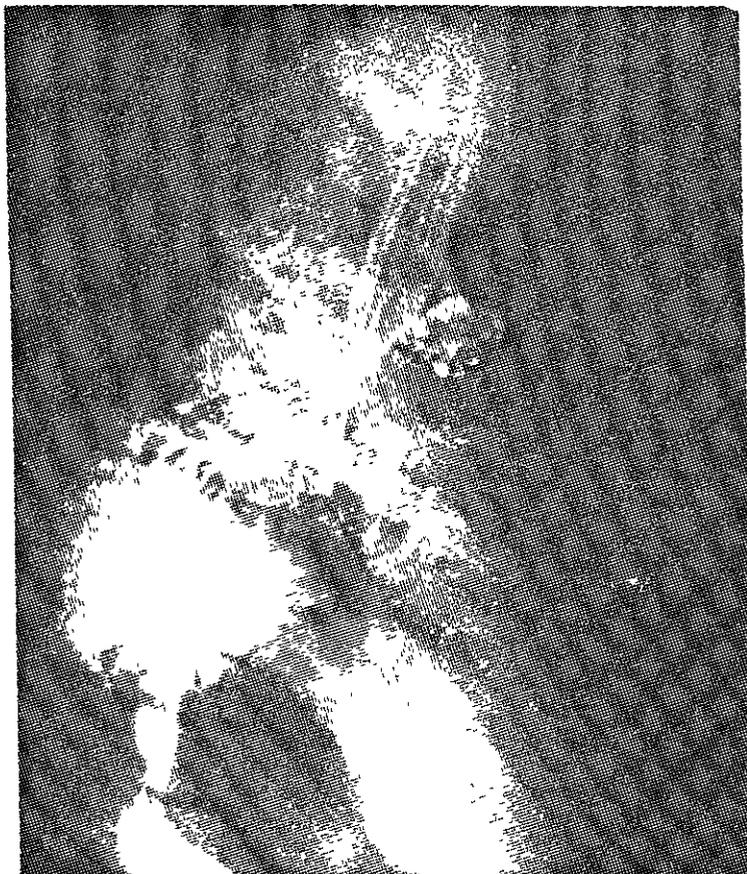


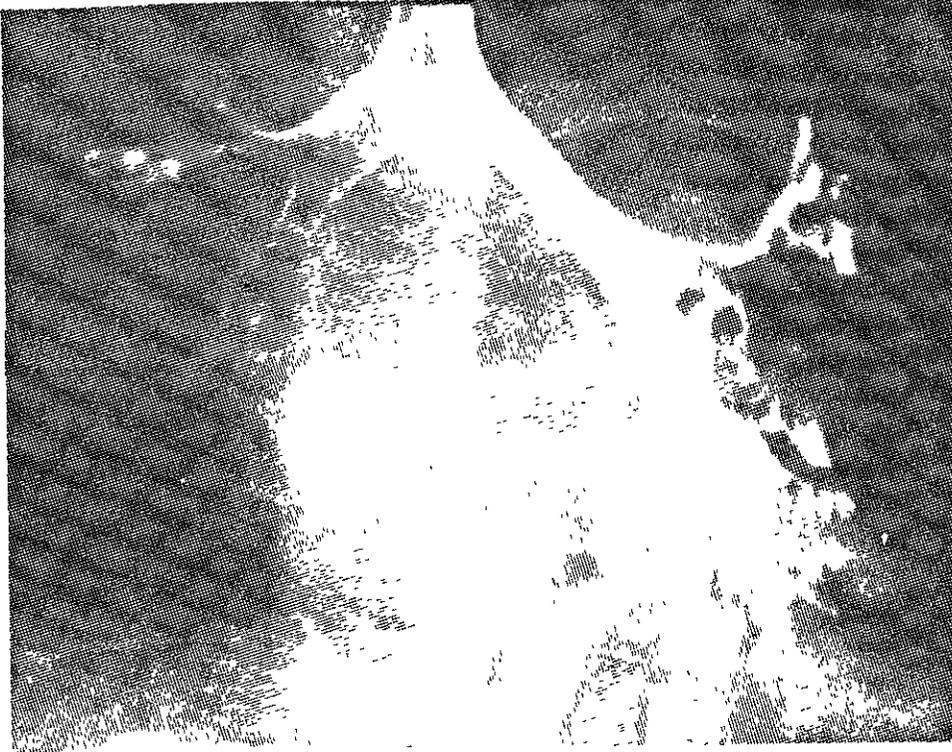
FIGURA No. 2: BRONQUIECTASIAS VARICOSAS :

Paciente de 10 años con Dx. de mucoviscidosis.

Obsérvese en la broncografía la presencia de bronquiectasias varicosas en la porción correspondiente al segmento medial del lóbulo medio del pulmón derecho.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

GRUPO III: BRONQUIECTASIAS SACULARES O QUISTICAS.- En este grupo, la dilatación bronquial se acentúa a medida que se llega hacia la periferia. Los bronquios tienen un contorno abombado y en los estudios broncográficos - que se realizaron, el número de subdivisiones que pudieron contarse fueron hasta cinco, haciendo notar que -- los quistes o sacos están inmediatamente por debajo de la pleura, por lo que podríamos considerar que es erróneo afirmar que existe una forma de bronquiectasias que afecta a los bronquios pequeños y otra a los grandes, - teniendo en cuenta también que la posición de un bron-- quio afectado, sólo puede determinarse con precisión -- contando a partir del hilo pulmonar. (Figura No. 3)



TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

FIGURA No. 3 BRONQUIECTASIAS SACULARES O QUISTICAS
Paciente de 5 años con Dx. de bronquiectasias congéni--
tas aisladas. Se puede apreciar en la broncografía, la
presencia de bronquiectasias saculares en la llingula y
en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo.

CUADRO CLINICO:

Los síntomas predominantes son la tos y la presencia de expectoración o esputos purulentos, siendo variable según el grado de afectación que presente el paciente. En ocasiones cuando el proceso de instalación es de causa bacteriana el olor que expide el enfermo es fétido; en otros se puede acentuar la tos y la expectoración y aparecer exacerbaciones de fiebre cuando el paciente presenta una infección respiratoria concomitante. Se ha visto que la hemoptisis es rara en los niños, pero en los adultos puede estar presente en el 50% de los casos. Si la enfermedad es bilateral o se disemina el paciente presenta disnea de esfuerzo y cianosis y a la auscultación del tórax podemos encontrar la presencia de estertores húmedos en la mayoría de las veces; sin embargo cuando el proceso es crónico, pueden existir estertores "secos" en ambos campos pulmonares.

La característica de proceso crónico hace que el paciente presente acropaquia o hipocratismo digital, signo que es frecuente en una tercera parte de los casos.

La fiebre sólo es común en procesos infecciosos, siendo más frecuente en los agudos que en los crónicos.

La insuficiencia respiratoria crónica puede --condicionar alteraciones en la morfología torácica, formando la caja y presentándose tórax en quilla o tórax excavado.

Cuando la enfermedad está muy extendida pueden presentarse complicaciones tales como absceso pulmonar, empiema, fístula broncopleural, enfisema, neumonía grave, cor pulmonale y amiloidosis.

MANIFESTACIONES RADIOLOGICAS:

La radiografía simple de tórax revela alteraciones muy sugestivas de bronquiectasias en la mayoría de los pacientes, siendo las características principales las siguientes:

- a) Aumento de tamaño y pérdida de definición de la trama en regiones segmentarias específicas, relacionando esta alteración con una fibrosis peribronquial y en menor grado con la retención de secreciones. (4).
- b) Las imágenes de la trama aparecen conglomeradas, -- indicándonos en esta forma, la asociación casi constante de volumen que nos hace pensar que puedan existir -- imágenes de atelectasia.
- c) En las fases más avanzadas de la enfermedad, sobre todo en los grados II y III, pueden identificarse espacios quísticos de hasta 2 y 3 centímetros de diámetro y en ocasiones con niveles líquidos.
- d) Cuando existe una gravedad acentuada, la presencia de imágenes gruesas: "en panal de abejas" pueden apreciarse, formando zonas de rarefacción.
- e) En la mayoría de los casos existe una insuflación compensadora del resto de los pulmones.
- f) Los engrosamientos pleurales suelen observarse mas bien en el momento de la toracotomía, que radiológicamente.

Estas características fueron descritas por Reid y hasta el momento actual nos parece la forma más satisfactoria de enumerar los hallazgos radiológicos.

ESTUDIO BRONCOGRAFICO:

La broncografía se debe efectuar una vez que el tratamiento médico con drenaje postural y control de la infección con antibióticoterapia adecuada, hallan permeabilizado el árbol bronquial, liberándolo de sus secreciones. Los hallazgos broncográficos los describimos al hablar de las características anatomopatológicas.

En ocasiones se conoce con el término de "bronquiectasias reversibles" aquellas formas de dilatación bronquial que constituyen una de las manifestaciones de neumonía aguda (5). Estas dilataciones, ocasionadas por la retención de secreciones y por las atelectasias que invariablemente acompañan a las neumonías en resolución, van desapareciendo gradualmente y a veces duran hasta 3 y 4 meses, antes de que pueda ser restaurada la integridad del árbol bronquial.

ESTUDIOS DE FUNCION PULMONAR:

La presencia de alteraciones de la función pulmonar en bronquiectasias, en nuestra experiencia es mínima. En ocasiones los pacientes que tienen una enfermedad localizada y que no se acompañan de bronquitis crónica, presentan poco o ningún trastorno funcional. En cambio si existen atelectasias apreciables, pueden presentarse alteraciones restrictivas con descenso en la capacidad vital y en la capacidad residual funcional. (6) Cuando la enfermedad es más difusa se ha demostrado que el patrón es más bien obstructivo, con un descenso proporcional de la capacidad vital y elevación de la capacidad residual funcional.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

ESTUDIO BRONCOGRAFICO:

La broncografía se debe efectuar una vez que el tratamiento médico con drenaje postural y control de la infección con antibióticoterapia adecuada, hallan permeabilizado el árbol bronquial, liberándolo de sus secreciones. Los hallazgos broncográficos los describimos al hablar de las características anatomopatológicas.

En ocasiones se conoce con el término de "bronquiectasias reversibles" aquellas formas de dilatación bronquial que constituyen una de las manifestaciones de neumonía aguda (5). Estas dilataciones, ocasionadas por la retención de secreciones y por las atelectasias que invariablemente acompañan a las neumonías en resolución, van desapareciendo gradualmente y a veces duran hasta 3 y 4 meses, antes de que pueda ser restaurada la integridad del árbol bronquial.

ESTUDIOS DE FUNCION PULMONAR:

La presencia de alteraciones de la función pulmonar en bronquiectasias, en nuestra experiencia es mínima. En ocasiones los pacientes que tienen una enfermedad localizada y que no se acompañan de bronquitis crónica, presentan poco o ningún trastorno funcional. En cambio si existen atelectasias apreciables, pueden presentarse alteraciones restrictivas con descenso en la capacidad vital y en la capacidad residual funcional. (6) Cuando la enfermedad es más difusa se ha demostrado que el patrón es más bien obstructivo, con un descenso proporcional de la capacidad vital y elevación de la capacidad residual funcional.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Es evidente que la gasometría demuestra cuando el proceso se encuentra establecido, hipoxemia y retención de CO₂.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Todo enfermo con bronquiectasias debería de ser examinado en busca de posibles factores causales como la sinusitis, tuberculosis, agammaglobulinemia, asma, cuerpos extraños, tumores y fibrosis quística. De esta manera es importante que los estudios de laboratorio y los exámenes de gabinete sean orientados de acuerdo a la historia, al examen físico y a la radiografía de tórax; de lo contrario la investigación de la etiología de las bronquiectasias puede convertirse en tediosa, demasiado extensa y costosa.

Desde este punto de vista, se debería sospechar e investigarse si las bronquiectasias aparecieron después de una infección viral o bacteriana, o después de la aspiración de un cuerpo extraño, en caso que los síntomas hallan sido de inicio súbito. Los síntomas de tracto gastrointestinal pueden sugerir una mucoviscidosis; las infecciones recurrentes de la piel sugieren una disminución en las defensas contra los gérmenes piógenos. La sinusitis asociada a la otitis recurrente puede hacer sospechar en el síndrome del cilio inmóvil. En jóvenes no fumadores, que presenten tos crónica e infecciones respiratorias recurrentes, se les debería realizar una determinación de cloruros en el sudor, pues la mucoviscidosis puede ser la causa de éstas manifestaciones.

También en estos pacientes se deben realizar determinaciones de inmunoglobulinas, porque las deficiencias más frecuentes de éstas, son tratables. Los datos clínicos de varios síndromes se resumen en la Tabla No. 1. Además estudios adicionales que deben realizar-

Es evidente que la gasometría demuestra cuando el proceso se encuentra establecido, hipoxemia y retención de CO₂.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL:

Todo enfermo con bronquiectasias debería de ser examinado en busca de posibles factores causales como la sinusitis, tuberculosis, agammaglobulinemia, asma, cuerpos extraños, tumores y fibrosis quística. De esta manera es importante que los estudios de laboratorio y los exámenes de gabinete sean orientados de acuerdo a la historia, al examen físico y a la radiografía de tórax; de lo contrario la investigación de la etiología de las bronquiectasias puede convertirse en tediosa, demasiado extensa y costosa.

Desde este punto de vista, se debería sospechar e investigarse si las bronquiectasias aparecieron después de una infección viral o bacteriana, o después de la aspiración de un cuerpo extraño, en caso que los síntomas hallan sido de inicio súbito. Los síntomas de tracto gastrointestinal pueden sugerir una mucoviscidosis; las infecciones recurrentes de la piel sugieren una disminución en las defensas contra los gérmenes piógenos. La sinusitis asociada a la otitis recurrente puede hacer sospechar en el síndrome del cilio inmóvil. En jóvenes no fumadores, que presenten tos crónica e infecciones respiratorias recurrentes, se les debería realizar una determinación de cloruros en el sudor, pues la mucoviscidosis puede ser la causa de éstas manifestaciones.

También en estos pacientes se deben realizar determinaciones de inmunoglobulinas, porque las deficiencias más frecuentes de éstas, son tratables. Los datos clínicos de varios síndromes se resumen en la Tabla No. 1. Además estudios adicionales que deben realizar-

TABLA No. 1 (7)
DATOS CLINICOS DE LAS BRONQUIECTASIAS FAMILIARES

ENFERMEDAD	SINUSITIS	OTITIS	ESPERMA	SITUS INVERSUS	INFECCIONES DERMICAS	GENETICA	CA	INCIDENCIA
Mucoviscidosis	SÍ	No	Ausente	No	No	A.R.		1/2000
Síndrome de inmovilidad ciliar	SÍ	SÍ	Inmóvil	SÍ	No	A.R.		1/20000
Deficiencia de alfa-1 antitripsina	No	No	Normal	No	No	A.R.		1/4000
Deficiencia de Ig G	SÍ	SÍ	?	No	SÍ	A.R., X, SP, AQ		Raro
Deficiencia de Ig A	SÍ	No	?	No	No	A.R., SP, AQ		1/5000a800
Síndrome de Williams Campbell	No	No	?	No	No	A.R., SP, ?		Raro
Deficiencia de neutrófilos	SÍ	SÍ	?	No	SÍ	A.R., SP, X		Raro
Deficiencia de complemento	?	?	?	No	?	? A.R		Muy raro

+A.R: Autosómico recesivo; X: recesivo ligado al cromosoma X; SP: esporádico; AQ: adquirido.

se en pacientes seleccionados incluyen: prueba de reducción del azul de nitro-tetrazoilo, determinación de complemento CH50, mediciones de alfa-1-antitripsina, broncogramas con espirometría, biopsia nasal o bronquial -- para valorar la ultraestructura de los cilios, investigación de atopias y determinación de eosinófilos en -- moco nasal. Finalmente entre nosotros es importante el estudio del Combe familiar y realización de prueba de -- la tuberculina (PPD) y del BCG test para el diagnóstico temprano de la tuberculosis.

En la tabla No. 2 podemos apreciar un resumen de las pruebas de laboratorio apropiadas para el diagnóstico de las bronquiectasias familiares.

TRATAMIENTO DE LAS BRONQUIECTASIAS:

Los principios generales de la terapéutica de las bronquiectasias son similares, independientemente de la causa subyacente, e incluyen los siguientes principios básicos:

- a) Facilidad para remover la excesiva secreción bronquial.
- b) Control adecuado de la infección.
- c) Asegurar una buena hidratación y nutrición del paciente.

Obviamente, de acuerdo a la causa subyacente de las bronquiectasias deberán emplearse medidas terapéuticas específicas, tales como el empleo de gammaglobulina, para la deficiencia de inmunoglobulinas.

TABLA No. 2 (7)

DIAGNOSTICO DE LAS BRONQUIECTASIAS FAMILIARES

ENFERMEDAD	DATOS CLINICOS	PRUEBAS DE LABORATORIO
FIBROSIS QUISTICA O MUCOVISCIDOSIS	Insuficiencia pancreática bronquitis por pseudomonas, infertilidad	Cloruros en sudor.
SINDROME DE INMOVILIDAD CILIAR	Infertilidad, sinusitis, otitis	Microscopía electrónica de los cilios: Inmovilidad ciliar de las células bronquiales, nasales, esperma. Ausencia de transporte mucociliar.
DEFICIENCIA DE ALFA-1 ANTITRIPSINA	Enfisema, cirrosis	Determinaciones de alfa-1-antitripsina.
DEFICIENCIA DE Ig A	Atopia, fenómeno autoinmune	Determinación de Ig.
DEFICIENCIA DE Ig G	Infecciones recurrentes	Determinación de Ig.
SINDROME DE WILLIAMS-CAMPBELL	Enfermedad confinada al tórax	Colapso espiratorio de los bronquios proximales en la broncografía.
DEFICIENCIA DE NEUTROFILOS	Infecciones recurrentes, algunas veces trombocitopenia y enfermedad pancreática.	Rcto de leucocitos con diferencial, frotis periférico, prueba del azul de nitrotrazoilo reductasa. 14
DEFICIENCIA DE COMPLEMENTO	Infecciones recurrentes	Determinaciones de CH50, ni veles de C3.

REMOCION DE SECRECIONES:

La percusión torácica y el drenaje postural ha demostrado ser benéfico en las bronquiectasias - con excesiva producción de esputo (mayor de 30 a 50 ml/día). La remoción de secreciones por broncoscopia y lavado bronquial, no es apropiada para una terapéutica a largo plazo. Este procedimiento conlleva un significativo riesgo de hipoxemia e hipercapnia, durante y después de la operación, con riesgo de neumonitis subsecuente, por lo cual debería ser restringido para casos seleccionados cuidadosamente con indicaciones específicas.

El uso de aerosoles es controvertido. No se han demostrado resultados benéficos después de una terapéutica con aerosol. Agentes mucolíticos in vitro, tales como la N-acetil-cisteína, no pueden in vivo mezclarse adecuadamente con el moco, depositándose encima de la cubierta mucosa, pudiendo ser potentes irritantes bronquiales.

Se han prescrito frecuentemente broncodilatadores, porque las bronquiectasias tienen un componente -- obstructivo pulmonar. Sin embargo en algunos pacientes la obstrucción aérea es irreversible. Otros pacientes muestran un deterioro paradójico en la función pulmonar en respuesta a los broncodilatadores, probablemente porque la reducción del tono broncomotor, deteriora el reflejo de la tos e incrementa el acúmulo de las secreciones. Por estas razones es importante demostrar, que la función pulmonar mejora después de la inhalación de -- broncodilatadores, antes que éstas drogas sean rutinariamente prescritas.

CONTROL DE LA INFECCION:

Debido a que la infección juega un papel clave en el daño estructural en las bronquiectasias, el control de la infección es crucial. Si el paciente es capaz de producir una respuesta adecuada de anticuerpos, todas las vacunas apropiadas deberían ser administradas, especialmente en contra del sarampión, tosferina e influenza. Hasta ahora no se ha establecido un plan óptimo para la administración de antibióticos en pacientes con bronquiectasias. En la mucoviscidosis, en la bronquitis crónica y en el enfisema, la administración oral de antibióticos reduce las exacerbaciones en pacientes que presentan frecuentes episodios. Sin embargo estos resultados no pueden ser aplicados directamente a los pacientes con bronquiectasias, porque existe una especial asociación en la presencia de pseudomonas en el moco de los pacientes con mucoviscidosis y porque el papel de la infección en la progresión de la bronquitis crónica y en el enfisema es relativamente menor y debatible. En adultos con bronquiectasias y frecuentes infecciones del tracto respiratorio, la continua administración de tetraciclina reduce claramente el número de episodios de infección, la necesidad de usar antibióticos adicionales, y los días de hospitalización. En la mayoría de estudios publicados la administración oral prolongada de antibióticos, no predispone a la colonización por bacterias antibiótico-resistentes. Las exacerbaciones de bronquitis bacteriana o neumonía en las bronquiectasias, deberían ser tratadas de acuerdo a la flora del esputo, con dosis adecuadas de antibióticos apropiados. La terapéutica ha ha largo plazo está indicada en aquellos pacientes en los cuales los síntomas respiratorios se exacerban dramáticamente al suspender los antibióticos. Para el resto de pacientes debieran recibir tratamiento durante las exacerbaciones y no cuando se encuentran asintomáticos o con mínimos síntomas respiratorios.

TRATAMIENTO QUIRURGICO:

Antes de pensar en el tratamiento quirúrgico - en cualquier paciente, es esencial un período de observación durante el tratamiento médico, con objeto de determinar el grado de posible mejoría, para tener la certeza que las bronquiectasias no son reversibles y para limpiar de secreciones los bronquios hasta donde sea -- posible.

La intervención quirúrgica se recomienda en niños con bronquiectasias localizadas, y síntomas mínimos; aquellos con broncomalacia, sin concomitantes bronquiectasias, y aquellos con enfisema lobar congénito. Los pacientes con enfermedad extensa no pueden beneficiarse del manejo quirúrgico y el seguimiento de pacientes con enfermedad bilateral extensa es similar en cuanto a su cuadro clínico y a las pruebas funcionales respiratorias en los que reciben manejo médico o quirúrgico. Sin embargo, lesiones bilaterales localizadas pudieran ser resecaadas si el tejido pulmonar restante se encuentra mínimamente afectado, o es normal. Los niños con bronquiectasias localizadas, pero con síntomas molestos (recurrentes exacerbaciones de fiebre, esputo abundante, disnea de esfuerzo), parecen ser los mejores candidatos para el manejo quirúrgico. Muchos de éstos pacientes quedarán libres de síntomas y el seguimiento de las pruebas funcionales respiratorias alcanzan poco después la normalidad. Puede suceder que las lesiones que parecen localizadas sean más generalizadas y esto a veces no es aparente en los estudios radiológicos, o -- en los broncogramas. Nuestra impresión general es que los pacientes mejorarán durante la segunda o tercera -- década de la vida y podrán permanecer relativamente estables con disminución de los síntomas pulmonares.

Por esta razón, cualquier estudio para valorar los resultados de la terapéutica médica o quirúrgica -- debería tener un seguimiento de los pacientes a largo -- plazo para poder permitir obtener conclusiones apropiadas. (7,10)

INVESTIGACION

MATERIAL Y METODO:

El estudio incluyó la revisión de las bronquiectasias diagnosticadas en nuestro Hospital en el período de tiempo comprendido entre el 1o. de Enero de 1973 - al 31 de Octubre de 1983, reuniendo un total de 20 casos. (15)

En todos ellos analizamos:

- 1) EDAD
- 2) SEXO
- 3) PROCEDENCIA
- 4) TIEMPO° DE EVOLUCION
- 5) ESTADO NUTRICIONAL
- 6) CUADRO CLINICO
- 7) EXAMENES DE LABORATORIO
- 8) EXAMENES DE GABINETE
- 9) TIPO DE BRONQUIECTASIAS
- 10) DIAS DE ESTANCIA HOSPITALARIA
- 11) TRATAMIENTO MEDICO O QUIRURGICO
- 12) COMPLICACIONES
- 13) EVOLUCION INTRAHOSPITALARIA
- 14) CONTROL EXTRAHOSPITALARIO

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

RESULTADOS

1) DISTRIBUCION POR EDAD:

CUADRO No. 1

EDAD EN AÑOS	No. DE CASOS
0 - 1	1
1 - 5	6
5 - 10	11
10 - 15	<u>2</u>
TOTAL	20

En el cuadro No. 1 de distribución por edad. -
apreciamos que tuvimos un lactante de 9 meses, seis - -
preescolares, once escolares y dos adolescentes.

2) DISTRIBUCION POR SEXO:

Respecto al sexo, no hubo diferencias signifi-
cativas, pues 12 correspondieron al sexo masculino y 8
al femenino.

3) PROCEDENCIA:

CUADRO No. 2

LUGAR DE PROCEDENCIA	No. DE CASOS.
Distrito Federal -----	11
Edo. de México -----	3
Chihuahua -----	1
Hidalgo -----	1
Morelos -----	1
Oaxaca -----	1
Sonora -----	1
República de Guatemala -----	1
TOTAL	20

Como se puede apreciar en este cuadro el 55% - de los casos provinieron del Distrito Federal, el 30% de diferentes estados del país y de la República de Guatemala y el 15% del Edo. de México.

4) TIEMPO DE EVOLUCION ANTES DE ESTABLECERSE EL DIAGNOSTICO:

CUADRO No. 3

TIEMPO DE EVOLUCION	No. DE CASOS	PORCENTAJE
Menos de un año	6	30%
2 - 4 años	8	40%
Más de 4 años	<u>6</u>	<u>30%</u>
TOTAL	20	100%

5) ESTADO NUTRICIONAL

Respecto al estado nutricional la mayoría de -
nuestros enfermos tuvieron algún grado de desnutrición,
como apreciaremos en el siguiente cuadro:

CUADRO No. 4

ESTADO NUTRICIONAL	No. DE CASOS	PORCENTAJE
Eutróficos	4	20%
Desnutrición de I Grado	6	30%
Desnutrición de II Grado	6	30%
Desnutrición de III Grado	<u>4</u>	<u>20%</u>
TOTAL	20	100%

6) CUADRO CLINICO

En orden decreciente encontramos lo siguiente:

CUADRO No. 5

SINTOMAS Y SIGNOS	No. DE CASOS	PORCENTAJE
Tos	20	100%
Estertores bronquiales	16	80%
Cuadros bronquiales a repetición	16	80%
Fiebre	15	75%
Disnea	14	70%
Hipocratismo digital	10	50%
Cianosis	7	35%
Desgarro hemoptoico	3	15%
Tórax en quilla	2	10%
Dextrocardia	2	10%

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

El síntoma predominante fue la tos en el 100% de los pacientes y el signo predominante fue la presencia de estertores bronquiales en el 80% de los pacientes. Llama la atención que en ningún caso se presentó hemoptisis, siendo más bien reemplazada por la presencia de desgarro hemoptoico en el 15% de nuestros enfermos.

7) EXAMENES DE LABORATORIO:

Cuadro No. 6

EXAMENES DE LABORATORIO

B.H.:		No. DE CASOS	PORCENTAJE
HEMOGLOBINA	menos de 10g/dl	5	25%
	10 - 15 g/dl	14	70%
	más de 15g/dl	1	5%
LEUCOCITOS	6000 - 10000	5	25%
	10000 - 20000	11	55%
	más de 20.000	4	20%
CON NEUTROFILIA	-----	7	35%
SIN NEUTROFILIA	-----	13	65%

Los estudios bacteriológicos realizados para investigar la etiología de las bronquiectasias se llevaron a cabo por frotis y exudado faríngeo, así como por broncoaspiración.

EXUDADO FARINGEO	No. DE CASOS	PORCENTAJE
Flora normal	18	90%
Staphylococcus Aureus	2	10%
TOTAL	20	100%

BRONCOASPIRACION	No. DE CASOS	PORCENTAJE
<i>Hemophilus Influenzae</i>	6	30%
<i>Pseudomonas Auriginosa</i>	3	15%
<i>Klebsiella Neumoniae</i>	2	10%
<i>Staphylococcus Aureus</i>	2	10%
<i>Candida Albicans</i>	1	5%
<i>Streptococcus Viridans</i>	1	5%

Se debe aclarar que sólo en 11 casos o sea el 55% de los pacientes se logró aislar bacterias en la broncoaspiración. De éstos 11, se encontró una flora mixta en 3 casos, presentando las siguientes asociaciones bacterianas:

Staphylococcus aureus-*Streptococcus Viridans* en un paciente.

Staphylococcus aureus-*Cándida albicans* en un caso

Klebsiella Neumoniae-*Hemophilus Influenzae*-*Pseudomonas Auriginosa* en un caso.

La investigación de bacilos ácido-alcohol resistentes (BAAR) de los especímenes de esputo, broncoaspiración y jugo gástrico fue negativa en la totalidad de los casos. Igualmente el cultivo para BAAR fue negativo en el 100% de los pacientes.

Otros exámenes de laboratorio que se realizaron en algunos pacientes para investigar la etiología de las bronquiectasias fueron:

DETERMINACION DE CLORUROS EN SUDOR: realizado en 8 casos, siendo anormal en 1.

DETERMINACION DE MACROFAGOS CON HEOSIDERINA: en 9 casos, siendo negativo en todos.

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

DETERMINACION DE ALFA-1-ANTITRIPSINA: en 5 casos, resultando normal.

DETECCION DE EOSINOFILOS EN MOCO NASAL: en 8 casos, negativos.

PRUEBAS INMUNOLOGICAS:

Se llevaron a cabo pruebas inmunológicas resultando lo siguiente:

a) Prueba de tuberculina (PPD). Se realizó en los 20 -- casos, resultando positiva (16mm), solamente en un caso (5%).

b) El BCG Test solamente se realizó en un paciente, con resultado positivo. Este paciente presentó además PPD positivo, y una placa de tórax con adenomegalia mediastinal, por lo cual se consideró portador de proceso fími-- co, a pesar de no haberse podido aislar BAAR en los es-- pecímenes estudiados.

Se realizó determinación de Inmunoglobulina séricas en 9 pacientes, resultando anormal en 2 de ellos. -- El primero presentó hipogammaglobulinemia selectiva a -- IgA y el segundo hipogammaglobulinemia mixta con defi-- ciencia de IgA e IgM.

8) ESTUDIOS DE GABINETE:

Los hallazgos encontrados en la radiografía -- simple de tórax y en la broncografía los resumimos en -- los cuadros siguientes:

CUADRO No. 7

a) ESTUDIO RADIOLOGICO	No. DE CASOS	PORCENTAJE
IMAGEN EN PANAL DE ABEJAS	6	30%
ATELECTASIA	3	15%
NEUMONIA LOBAR	5	25%
NEUMONIA LOBULILAR ó BRONCONEUMONIA	4	20%
DEXTROCARDIA	2	10%

En todos los pacientes las radiografías de tórax resultaron anormales, mostrando un aumento de la trama broncovascular, con acentuación de la imagen parahiliar. Como podemos apreciar en el cuadro No. 7 predominó en el 30% de los casos la imagen en panal de abejas, característica de la enfermedad avanzada, en la cual se presentan zonas poligonales claras, rodeadas de bandas fibrosas densas. En el 15% de los casos, las bronquiectasias se asociaron a atelectasias y éstas fueron debidas a ganglios linfáticos mediastinales en 2 pacientes y en el caso restante a un cuerpo extraño aspirado. (un tornillo). En el 45% de los casos las bronquiectasias se asociaron con neumonías lobares o lobulillares. Finalmente en los 2 últimos casos las bronquiectasias se presentaron en forma conjunta con dextrocardia y sinusitis.

En todos los pacientes se realizó estudio radiográfico de senos paranasales el cual demostró velamiento de senos maxilares por sinusitis en 7 casos (35%).

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

b) ESTUDIO BRONCOGRAFICO: CUADRO No. 8

TIPO DE LESION	No. DE CASOS	PORCENTAJE
Bronquiectasias Cilíndricas	6	30%
Bronquiectasias Varicosas	11	55%
Bronquiectasias Mixtas (varicosas y quísticas)	3	15%
LESIONES BILATERALES	8	40%
LESIONES UNILATERALES	12	60%

Las lesiones bilaterales fueron difusas en 5 de 8 casos, y localizadas en los 3 restantes. Hubo un ligero predominio de lesiones en el pulmón izquierdo, con localización preferente en el lóbulo inferior izquierdo y en la llingula. Le siguieron en frecuencia las lesiones en el lóbulo inferior derecho, acompañados en algunos casos de bronquiectasias del lóbulo medio. Encontramos pocas lesiones en los lóbulos superiores y casi siempre ellos estuvieron comprometidos en bronquiectasias de localización difusa.

c) ESTUDIO ESPIROMETRICO:

Debido a la corta edad de la mayoría de los pacientes, no se pudo obtener la cooperación del niño para realizar la espirometría en todos, por lo cual se practicó solamente en 8 casos (40%), revelando lo siguiente:

CUADRO No. 9

ESPIROMETRIA	No. DE CASOS	PORCENTAJE
Compromiso restrictivo	3	37.5%
Compromiso obstructivo	1	12.5%
Compromiso mixto	4	50%
TOTAL	8	100%

d) Se realizó Gamagrafía Pulmonar en 6 pacientes, resultando anormal en 2 de ellos con disminución de la captación del medio de contraste. A éstos 2 pacientes se les sometió a Cateterismo cardíaco, lográndose comprobar hipoplasia de la arteria pulmonar.

10) DIAS DE ESTANCIA HOSPITALARIA:

CUADRO No. 10

No. DE DIAS	No. DE CASOS	PORCENTAJE
5 - 15	2	10%
16 - 30	2	10%
31 - 45	9	45%
46 - 60	2	10%
Más de 60	5	25%

11) TRATAMIENTO:

CUADRO No. 11

TRATAMIENTO MEDICO	No. de Casos	PORCENTAJE
	8	40%
TRATAMIENTO QUIRURGICO	12	60%

CUADRO No. 12

ANTIBIOTICOS MAS FRECUENTEMENTE UTILIZADOS EN NUESTROS CASOS

Antibiótico	No. de casos	Porcentaje
PENICILINA	15	75%
AMPICILINA	13	65%
OXACILINA	11	55%
GENTAMICINA	11	55%
RIFAMPICINA	5	25%
ESTREPTOMICINA	5	25%

Se debe recalcar que a todos los pacientes se les realizó tratamiento médico pero como podemos apreciar en el cuadro 13 tuvo que realizarse además tratamiento quirúrgico en el 60% de nuestros enfermos.

El tratamiento médico consistió fundamentalmente en la eliminación de los focos de infección en las vías aéreas mediante un adecuado drenaje postural y terapia antimicrobiana, basada en los estudios bacteriológicos de las secreciones bronquiales obtenidas. Como apreciamos en el cuadro 14 las penicilinas fueron los antibióticos más frecuentemente utilizados. A los 5 últimos pacientes en quienes se empleó primero estreptomycinina y después rifampicina, asociadas a ethambutol e isoniacida se les realizó una prueba terapéutica con triple antifímico, sin resultado satisfactorio.

El tratamiento médico obviamente incluyó una adecuada nutrición e hidratación, transfusiones sanguíneas cuando fueron necesarias (en 3 casos por anemia crónica) y la utilización de medidas específicas, cuando hubo enfermedades asociadas, como el empleo de gammaglobulina en los dos casos comprobados de deficiencia de inmunoglobulinas.

TRATAMIENTO QUIRURGICO:

De los 12 casos que fueron operados, en 9 se pudo realizar una resección total de la lesión siendo en los 3 restantes sólo parcial es decir se eliminó aquella zona más comprometida que constituía una supuración crónica atelectasia o lesión residual sospechosa de tuberculosis.

CUADRO No. 13

INTERVENCIONES REALIZADAS	No. DE CASOS	PORCENTAJE
Lobectomías	6	30%
Neumonectomías	6	30%
Biopsias pulmonares	4	20%
Plastia diafragmática izquierda	1	5%

De los 6 pacientes que se sometieron a lobectomía a 2 de ellos se les realizó previamente biopsia pulmonar. Igualmente se le realizó este procedimiento a uno de los 6 pacientes que se sometieron a neumonectomía.

A un paciente que se le había diagnosticado mucoviscidosis se le realizó biopsia pulmonar aislada, para descartar patología pulmonar agregada.

Las lobectomías se efectuaron en 3 casos en el lóbulo inferior izquierdo, en 2 casos en el lóbulo inferior derecho y solamente en uno en el lóbulo superior derecho. Se practicaron 3 neumonectomías del pulmón izquierdo y 3 del pulmón derecho.

Todas las intervenciones quirúrgicas fueron electivas, ya que en ningún caso se presentó por ejemplo una hemoptisis masiva, que requiriera una intervención de urgencia.

12) COMPLICACIONES

Un paciente de los 12 intervenidos presentó en el postoperatorio una fístula peluro-pulmonar, que requirió reintervención.

De los 20 casos fallecieron 3 pacientes, o sea que la mortalidad fue del 15%. Todas las muertes se

debieron a bronconeumonías en su etapa terminal. Los diagnósticos de las enfermedades de fondo que tenían los pacientes que fallecieron fueron respectivamente: mucoviscidosis, hipogammaglobulinemia y bronquiectasias congénitas. El paciente que sufría de hipogammaglobulinemia había sido sometido a una resección quirúrgica parcial del pulmón izquierdo, para eliminar una supuración crónica, tres años antes de la defunción.

13) EVOLUCION INTRAHOSPITALARIA

En el cuadro No. 14 vamos a analizar la evolución de nuestros 20 enfermos, encontrando lo siguiente:

CUADRO No. 14

EVOLUCION	No. DE CASOS	PORCENTAJE
Satisfactoria	15	75%
No satisfactoria	2	10%
Defunciones	3	15%

La mayoría de los pacientes que presentaron evolución satisfactoria tenían bronquiectasias unilaterales y quedaron curados después de ser sometidos a cirugía.

14) CONTROL EXTRAHOSPITALARIO

En forma posterior fueron controlados extrahospitalariamente la mitad de los pacientes, los cuales en un período de seguimiento de 1 a 3 años, tenían una evolución satisfactoria con sintomatología ocasional, muchas veces en relación a cuadros respiratorios agudos intercurrentes.

A la otra mitad no fue posible efectuarles seguimiento debido muy probablemente, al lugar de su pro-

cedencia, pues muchos de ellos son de provincia alejados de centros de control.

DIAGNOSTICOS FINALES ANATOMOPATOLOGICOS:

CUADRO No. 15

DIAGNOSTICO	No. DE CASOS	PORCENTAJE
1) BRONQUIECTASIAS CONGENITAS	7	35%
a) Aisladas	4	
b) Con hipoplasia pulmonar	2	
c) Con secuestro pulmonar	1	
2) BRONQUIECTASIAS ADQUIRIDAS:	8	40%
a) Por neumopatía crónica inespecífica	5	
b) Por absceso pulmonar por H. Influenzae	1	
c) Por tuberculosis pulmonar	1	
d) Por inhalación de cuerpo extraño	1	
3) BRONQUIECTASIAS ASOCIADAS A ENFERMEADES FAMILIARES:	5	25%
a) Con Síndrome de Kartagener	2	
b) Con Hipogammaglobulinemia	2	
c) Con Mucoviscidosis	1	
TOTAL	20	100%

CONCLUSIONES

- 1) La verdadera incidencia de las bronquiectasias no está reflejada por ningún informe estadístico, porque es difícil establecer su frecuencia en forma exacta, debido a que la broncografía que es el procedimiento diagnóstico más digno de confianza, no se emplea con la suficiente frecuencia debido a que por ser un medio agresivo, la justificación de su empleo tiene indicaciones precisas en aquellos pacientes con síntomas respiratorios y hallazgos radiológicos sugestivos de una patología pulmonar persistente.

Sin embargo, es evidente que este padecimiento se observa en la actualidad con menos frecuencia y, así lo hemos podido confirmar en este estudio, al encontrar solamente 20 casos en la revisión de los expedientes clínicos durante los últimos 10 años en el Hospital Infantil de México.

- 2) De los 20 casos, 7 de ellos correspondieron a bronquiectasias catalogadas en el informe de anatomía patológica, como congénitas; en cuya patogénesis se ha postulado que se produce una detención en el desarrollo bronquial, lo que permite la formación de quistes jugando un papel preponderante la infección y la obstrucción bronquial y, los procesos de alteración de la mecánica y función respiratoria que derivan de éstos dos factores básicos.

En otros 5 casos, se encontró además, una enfermedad causal de fondo, como la mucoviscidosis (en un caso), el síndrome de Kartagener (en 2 casos) y la hipogammaglobulinemia (en 2 casos), padecimientos para los cuales existe una predisposición hereditaria o congénita, lo que pone de manifiesto, que las bronquiectasias permanecen en la actualidad como una en-

fermedad primaria (60% de nuestros casos).

Las bronquiectasias adquiridas, constituyeron en nuestra serie las menos frecuentes (40%) y en cuanto a su etiología nos llamó la atención el bajo porcentaje -- del antecedente de tuberculosis como factor etiológico (5%). Esto es explicable por el mejor control y -- tratamiento de la tuberculosis pulmonar durante los -- últimos años, lo cual ha hecho bajar sustancialmente de incidencia de ella.

También encontramos que enfermedades como el saram-- pión y la tosferina, no intervinieron como una patolo-- gía previa pura, en una forma concluyente para atri-- buir a ellas la aparición de bronquiectasias y, ésto está directamente relacionado con las actuales medi-- das preventivas de vacunación que alcanzan hoy en día mayor cobertura en la población susceptible.

También hacemos notar, que a pesar del empleo de an-- timicrobianos efectivos, para el control de infeccio-- nes del aparato respiratorio, encontramos un porcenta-- je del 30% de neumonías como causa de bronquiectasias adquiridas. Finalmente el 5% restante se debió a un caso en el cual se presentó una bronquiectasia adqui-- rida por la aspiración de un cuerpo extraño.

- 3) Respecto a la edad en la cual se hizo el diagnóstico, encontramos que aproximadamente el 80% de los casos -- se presentaron en la etapa preescolar o escolar tem-- prana, debido a la naturaleza congénita del padeci-- miento, o a la asociación con una enfermedad primaria de carácter hereditario.
- 4) Respecto al tiempo de evolución, en cerca de la mitad de los casos fue de 2 a 4 años antes de establecerse el diagnóstico.

- 5) No hubo preferencia por sexos, con un porcentaje -- equivalente en niños y en niñas.
- 6) Respecto al estado nutricional, que se considera -- como un factor importante para favorecer esta afec-- ción, se encontró que el 80% de nuestros pacientes -- tenían algún grado de desnutrición, lo cual condicio-- na que las enfermedades respiratorias intercurrentes sean más frecuentes y de curso más grave y prolonga-- do, por condicionar bajas en las defensas de estos -- niños.
- 7) Respecto al cuadro clínico, hemos encontrado como -- otros autores, que la triada sintomática más constan-- te está formada por tos, expectoración y el hallazgo de estertores húmedos localizados y persistentes, -- que traducen el estado de hipersecreción bronquial.-- Hubo el antecedente de cuadros bronquiales a repeti-- ción, con exacerbaciones de fiebre en el 80% de nues-- tros enfermos. Un signo que debe buscarse siempre, -- pues acompaña con frecuencia a estos enfermos ya sea por la enfermedad causal, o por la bronquiectasia -- misma de evolución prolongada, es el de hipocratismo digital o acropaquia, el cual estuvo presente en la mitad de nuestros enfermos y representa una reacción sistémica al circuito arteriovenoso.

La hemoptisis, signo poco frecuente en los niños, no lo observamos en ninguno de nuestros casos y fue -- reemplazado por la presencia de desgarró hemoptóico en el 15% de los pacientes estudiados.

- 8) En cuanto al tratamiento operatorio de esta afección, en los últimos años se ha restringido, quedando redu-- cido sólo a los enfermos con un padecimiento grave y localizado, que no responde al apropiado tratamiento médico.

El porcentaje relativamente alto de 60% en nuestra --
casuística, de 12 enfermos intervenidos en 20 casos, --
se explica por la necesidad de indicar resecciones --
parciales en casos difusos avanzados con supuraciones --
crónicas focales atelectásicas, o por ser algunos de --
ellos de provincia, estando alejados de centros de --
control.

Nuestros resultados están de acuerdo, con aquellos pu
blicados por otros autores (12,14), en los cuales la
gran mayoría de los pacientes (95%), mejoraron por la
resección pulmonar y el 70% de ellos estuvo completa-
mente libre de síntomas después de 1 a 3 años de se--
guimiento. (11,13).

- 1.- Croxatto OC; Lanari D : Pathogenesis of bronchiectasis, experimental study and anatomic findings. J. Thoracic Surg 1954; 27:514-28.
- 2.- Swyer PR; James JCW: A case of unilateral pulmonary emphysema. Thorax 1953; 8:133-136
 MacLeod WM; Abnormal transradiancy of one lung. Thorax 1954; 9: 147-53
- 3.- Reid; Lynne: Reduction in bronchial subdivision in bronchiectasis. Thorax 1950; 5: 233-47
- 4.- Gudbjerg; Carl E : Roentgenologic diagnosis of -- bronchiectasis: An analysis of 112 cases. Acta Radiol 1955; 43: 209-26
- 5.- Nelson; Sidney W: Reversible bronchiectasis. Radiology 1958; 71: 375-82
- 6.- Cherniack; Neil; Vosti KL: Pulmonary function test in fifty patients with bronchiectasis. J. Lab. Clin Med 1959; 53: 693-707
- 7.- Davis PB; Hubbard VS; McCoy; Taussig: Familial -- bronchiectasis. The Journal of Pediatrics, February 1983, 177-84
- 8.- Kending EL : Transtormos pulmonares, Filadelfia. -- Salvat, 1980: Vol. 1: 281-93
- 9.- Vaughan VC; McKay JR ; Nelson WE : Tratado de pediatría, Filadelfia. Salvat, Sept. edic. 1980: Vol II: 1036-7.
- 10.- Cabrera; Lama; Gómez ; Back : Bronquiectasias en -- el niño. Rev. Chil. Pediatr. Vol. 45:165-69; 1977
- 11.- Adebonojo SA; Grillo IA; Osinowo O; Adebo OA: Suppurative diseases of the lung and pleura: a continuing challenge in developing countries. Ann Thorac Surg 1982 Jan; 33(1): 40-7

- 12.- Wilson JF ; Decker AM : The surgical management of childhood bronchiectasis. A review of 96 consecutive pulmonary resections in children with nontuberculous bronchiectasis. Ann Surg 1982 Mar; 195(3): 354-63
- 13.- Campbell DN; Lilly JR : The changing spectrum of pulmonary operations in infants and children. J Thorac Cardiovasc Surg 1982 May; 83(5): 680-5
- 14.- Vejlsted H; Hjelms E; Jacobsen O: Results of Pulmonary Resection in cases of unilateral bronchiectasis. J. Thorac Cardiovasc Surg 1982; 16(1): 81-5
- 15.- Archivos clínicos del Hospital Infantil de México: 1973 Ene. 1983 Oct.
- 16.- Rotuno Espinoza VI: Bronquiectasias, revisión de 35 casos (1960 - 1972) Hospital Infantil de México.