

LINFANGIECTASIA PULMONAR  
CONGENITA ✓

PRESENTACION DE DOS CASOS Y CONSIDERACIONES  
ANATOMOFISIOLOGICAS.

ERA: HELENA SANDOVAL L.

DR. FRANCISCO CAVANZO C.

# INDICE

- I. - EMBRIOLOGIA
- II. - ANATOMIA
- III. - FUNCION RESPIRATORIA
- IV. - PRIMERA RESPIRACION
- V. - LINFANGIECTASIA PULMONAR PRESENTACION  
DE CASOS.
- VI. - REVISION DE CASOS PUBLICADOS
- VII. - RESUMEN
- VIII. - BIBLIOGRAFIA

La mayoría de los problemas de oxigenación que el neonato presenta son prolongación de trastornos fetales; la interrelación que a través de la placenta se establece entre la gestante y el feto es tan íntima que afecta al embrión y al feto los cambios que signifiquen patología de la madre, de la placenta y de sus anexos, así como las alteraciones de la fisiología del parto y el efecto agresivo de las drogas empleadas en la madre con fines terapéuticos, y principalmente como analgésicos y anestésicos.

El efecto lesivo de la anoxia sobre las células es más rápido, profundo y trascendente cuanto más alta sea su jerarquía en la fisiología orgánica y cuanto más intensa y prolongada es la privación del oxígeno, de ahí que las neuronas cerebrales sean particularmente sensibles y los centros vitales del tallo cerebral sean afectados con rapidéz. "La hipoxia lesiona también a los capilares sanguíneos permitiendo el paso de su contenido fuera de la circulación, lo que ocasiona edema y hemorragias que agregan motivos para la alteración neuronal y orgánica y de la función respiratoria".

Por lo anterior se deduce, que existiendo mecanismos de producción de anoxia primaria intrauterina tan diversos, la apnea neonatorum o el síndrome de insuficiencia respiratoria sea frecuente, especialmente en pacientes con otras alteraciones tales como prematuréz, bajo peso, malformaciones congénitas, hijos de madres toxémicas o situaciones como el parto gemelar.

El Síndrome de Insuficiencia Respiratoria comprende varias manifestaciones clínico-patológicas:

Apnea Neonatorum

Atelectasia Difusa - Se asocia principalmente con prematurez

Síndrome de Membrana Hialina

Neumonía Aspirativa - Se asocia con sufrimiento fetal

Síndrome de Wilson y Mikity

Linfangiectasia Pulmonar Congenita

} O Síndrome de dificultad respiratoria prolongada

Para comprender mejor la Linfangiectasia Pulmonar Congenita haremos un recuento de la Embriología, la Anatomía y la función respiratoria .

## I - EMBRIOLOGIA . -

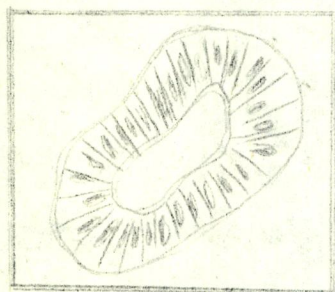
La tráquea y los pulmones nacen hacia la cuarta semana de la gestación de un brote en el piso de la faringe iniciado por un surco medioventral, que rápidamente se convierte en una formación tubular, la que se alarga caudalmente por delante del esófago y se bifurca durante la sexta semana, para dar lugar a un par de ensanchamientos que son los brotes bronquiales primarios; el constante alargamiento de la tráquea va profundizándola en el tórax hasta alcanzar su sitio definitivo.<sup>1</sup>

El cartilago, el tejido conectivo y los músculos parietales se forman del agrupamiento de células mesenquimatosas alrededor del tubo endodérmico; 17 ó 18 de las ramificaciones bronquiales suceden en la vida intrauterina y continúan en la infancia hasta completar 24.- Se ha calculado<sup>2</sup> que el número de alveolos, de vías aéreas y el área de superficie corporal aumentan 10 veces, desde el nacimiento hasta la edad adulta, en tanto la interfase aire-tejido aumenta 20 veces.

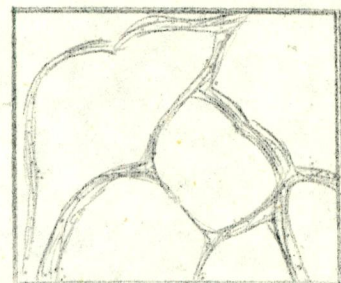
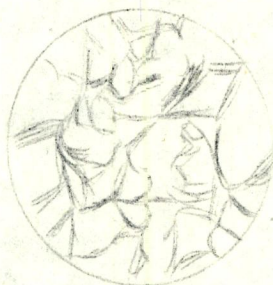
En el proceso morfo-genético de las vías respiratorias es interesante recordar tres estadios del desarrollo pulmonar que permiten comprender las condiciones del feto y del recién nacido:

a) El "pulmón Bronquial" está formado de alveolos limitados por paredes gruesas constituidas por epitelio cilíndrico avascular, cuya luz está llena de secreciones mucosas, espesas coherentes; carece de tejido elástico suficiente para el movimiento del fuelle neumático, y su tejido mesenquimatoso de sostén presenta numerosas lagunas que le restan solidez estructural. Este tipo de estructura se encuentra en embriones de 20 semanas de gestación y no tiene capacidad funcional respiratoria.

b) Entre las 21 y 27 semanas de gestación va modificándose la histología bronquial hacia una constitución cuboidal, la red venosa prolifera y avanza hacia la mucosa, el tejido elástico aumenta y se hace cada vez más denso; esta fase del desarrollo se conoce como "pulmón canalicular".



Pulmón canalicular  
20 a 27 semanas



Pulmón alveolar más de 27 semanas

Fig. No 1 Cortes histológicos del pulmón fetal.

c) A partir de la 26a. ó 27a semana de la gestación aparecen las unidades funcionales del aparato respiratorio, los alveolos, partes terminales de las ramificaciones bronquiolares, de forma vesicular, constituidas por una capa de tejido epitelial plano, delgado, discontinuo, unido íntimamente a los vasos capilares con los

que forma una misma estructura, que se conoce tambien como membrana alveolo-capilar; este alveolo está unido al bronquiolo terminal por un segmento de 1 mm de longitud y 0.2 a 0.4 mm de diametro, llamado conducto alveolar.

El desarrollo de los linfáticos fue descrito por Kampmeier (1.928) quien tambien estudio la distribución y el crecimiento de las valvulas linfáticas. Los primeros linfáticos aparecen alrededor del día 60<sup>o</sup> de la gestación, cuando el embrión mide 26 mm, en la región hiliar aunque se pueden no encontrar en el pulmón mismo. Cuando el embrión mide 40 mm ( al 70<sup>o</sup> día) los vasos linfáticos están presentes en el pulmón y a los 100 mm ( 100 dias) las valvulas aparecen y son visibles en los linfáticos hiliares, aparecen unos pocos dias más tarde en el plexo pleural. El modo exacto del desarrollo inicial es incierto ( Huntington y Mc Clure). El origen del endotelio linfático resulta de una fusión progresiva de islotes de células mesenquimales. Sabin atribuye el origen a proliferación del endotelio existente.

Durante la 12<sup>a</sup> semana de la gestación el plexo superficial y el profundo comienzan a desarrollarse, a la 14a semana se unen, el tejido conectivo disminuye en cantidad y los linfáticos toman un tamaño menor, lo cual se traduce en una disminución de la prominencia de las lobulaciones pulmonares (Maximow y Bloom, 1.942).

Normalmente el retículo linfático en todo el pulmón es muy prominente en el neonato y tambien el tejido conectivo de los septos que subdivide la parte cortical entre los lóbulos pulmonares.

Todo el sistema de conducción aérea está sostenida por una armazón mesenquimatosa y rodeada de tejido elástico reticular que

la envuelve igual que lo hace con los vasos mayores y capilares, y cuyo sector más denso está en la porción subpleural costal y diafragmática; este tejido participa fundamentalmente en la resistencia que el alveolo ofrece a la distensión por los gases, y también en la retracción pulmonar, desplazamientos que son el sustrato mismo de la respiración.

En el proceso de maduración, las células de la cubierta alveolar adquieren capacidad para sintetizar un compuesto fosfolípido que tiene como función regular la tensión superficial y evitar su colapso, el cual se conoce como "factor antiatelectásico" o "agente tensiactivo" alveolar. No se sabe el momento preciso de su aparición en el embrión pero se ha encontrado en fetos que pesan 200 grs. en adelante y su cantidad está en relación directa con la edad de gestación, considerándose que el feto a término tiene reserva suficiente de él; se ha observado<sup>3</sup> que cuando el tejido pulmonar contiene más de 12.5 mgr por gramo neto, la estabilidad alveolar es adecuada y no se produce atelectasia. Se comprende entonces, por que los neonatos de peso subnormal tienen mayor dificultad para la expansión y retracción de sus alveolos cuanto más pequeños son, sobretudo en edad de gestación, y que la escasez y dificultad de síntesis del agente tensiactivo propicie la adhesividad de sus paredes y su tendencia a la atelectasia, que alcanza su máxima representación en el síndrome de insuficiencia respiratoria idiopática.

El complejo mecanismo que interrelaciona estructuras tan diversas es coordinado por formaciones reticulares neuronales, de

localización bulbo-medular, que integran el centro respiratorio, y por los centros nerviosos accesorios de la respiración situados en el cayado aórtico y bifurcación carotídea. Los trabajos clásicos de Markwell en 1.887, y los más recientes de Lumsden<sup>4</sup> permitieron conocer que este centro ocupa una línea amplia, localizándose entre el borde superior del puente y el cíamus scriptorius, y que puede distinguirse un núcleo inferior inductor de movimientos suspiriosos (centro apnéustico) cuya actividad es transformada en la respiración rítmica por el núcleo superior (centro neumotóxico) que ejerce así la influencia inhibidora.-

## II - ANATOMIA . -

Es de gran importancia en la patología pulmonar. Los linfáticos fueron descritos por primera vez por Rudbeck en 1.653 (citado por Miller en 1.947), quien describió los pequeños vasos cerca del hilio en un pulmón de un perro. Los linfáticos usualmente acompañan las venas, pero en el desarrollo pulmonar el sistema bronquial con que se acompañan las arterias pulmonares y bronquiales llega a separar de las venas que se apoyan en los septos interlobulares. En el adulto, los canales linfáticos rodean los bronquios, las arterias y venas pulmonares. Los linfáticos que acompañan el bronquio comprenden el plexo profundo mientras el retículo pleural forma el plexo superficial. La comunicación entre las dos tiene lugar en un punto inmediatamente debajo de la pleura donde los linfáticos del plexo profundo fluyen en los canales del superficial. En otra parte los linfáticos del plexo profundo fluyen en dirección central al hilio.

El sistema linfático profundo puede ser trazado de los bronquiolos respiratorios derecho hasta los ductos alveolares. La ruta por la que el fluido alcanza en los tejidos es libre, constituida por paredes y endotelio. Macklin (1.955) supuso que el fluido (trasudado) secretado de las paredes alveolares era llevado a través de los pasajes de aire de los bronquiolos respiratorios distales por debajo del epitelio "linear" con pequeños focos de linfocitos conteniendo células fagocíticas en relación con pequeños linfáticos distales. Estos focos que se encuentran debajo de la línea o luz del epitelio fue referido por Macklin como "filtros" y creyó que funcionaban de la misma manera que la acción defensiva de las amígdalas palatinas. Similares focos de linfocitos fueron encontrados en las líneas profundas de la pleura inmediatamente por fuera de los alveolos subpleurales y más raramente por debajo de las paredes alveolares paraseptales. Gross (1.953) postuló que el tejido producía un trasudado y este era llevado de la superficie alveolar de los focos linfoides por microespacios a través de microespacios por cilias inmaduras y por los movimientos respiratorios.

Normalmente a través de los linfáticos del cuerpo viajan los fluidos de los tejidos y atraviesan canales linfáticos. Un espacio potencial de tejido existe en toda la estructura pulmonar, en la pared alveolar, y en condiciones de incipiente edema, este espacio se distiende y se llena de fluido tisular. Por esta razón parece probable que algunos de los fluidos tisulares viajen a través de estos espacios en ductos situados en las paredes alveolares, estimulados por los movimientos respiratorios.

Los canales linfáticos alrededor de los bronquiolos y pequeños bronquios forman un plexo simple peribronquial terminando fuera recubiertos por pequeños haces musculares.

En los bronquios de mayor tamaño un plexo superficial y uno profundo existen y se comunican libremente de los plexos peribronquiolares.

La distensión de las conexiones linfáticas perivenosas con los canales peribronquiales tiene una imagen radiológica típica que fue descrita como:

Kerley A. Líneas vistas en dilatación linfática.

Kerley B. Líneas probablemente dadas por distensión por edema o dilatación simple de los canales linfáticos.

Las paredes de los linfáticos contienen fibras musculares longitudinales y oblicuas que no forman una línea continua, ellas contienen colágeno y pequeñas fibras elásticas que se continúan con endotelio.

La dirección normal del fluido linfático es centripeta, excepto en los plexos por debajo de la pleura visceral que se anastomosan libremente con el plexo profundo.

Las alteraciones principales en la malformación de los linfáticos están dadas por la dificultad en la perfusión alveolo-capilar y el defecto en el drenaje linfático que ocasiona quilotórax.

### III - F U N C I O N   R E S P I R A T O R I A . -

La respiración es la función orgánica que consiste en el intercambio de oxígeno y  $\text{CO}_2$  entre un organismo vivo y el medio ambiente que le rodea. Para su realización entran en juego las estructuras del aparato respiratorio y como regulador el centro respiratorio localizado en el tallo cerebral.

El funcionamiento adecuado, constante y regular de las estructuras señaladas hace que el  $\text{O}_2$  cumpla su ciclo en el organismo, la ventilación, la distribución y la difusión y circulación a partir de los capilares por todo el organismo, hasta la profundidad de los distintos tejidos. (circulación).

### IV - P R I M E R A   R E S P I R A C I O N . -

La iniciación de la respiración sucede en forma normal inmediatamente después que es expulsado el feto del claustro uterino factores físicos (térmicos, táctiles, auditivos y visuales) factores químicos ( concentración de oxígeno, bioxido de carbono y pH) están involucrados en el mecanismo que la produce. El estimulante directo principal del centro respiratorio es el bioxido de carbono, y secundariamente la disminución de la oxigenación normal ( hipoxemia) actúa en este sentido; normalmente el  $\text{CO}_2$  producido en el metabolismo general orgánico se elimina por medio de la sangre circulante a través del alveolo pulmonar; debido a la gran difusibilidad del compuesto, se requiere sólo un pequeño gradiente que se establece normalmente entre el  $\text{pCO}_2$  en el alveolo pulmonar, que es de 37 mm de Hg, y la de la sangre venosa que es de 40 mm de Hg, con lo que la excreción respiratoria se

realiza satisfactoriamente porque resulta suficiente para poner en actividad un número adecuado de neuronas del centro respiratorio. Cuando el  $pCO_2$  sanguíneo se eleva, el estímulo es mayor y la función respiratoria se exagera aumentando la frecuencia respiratoria, la capacidad vital y el volumen minuto, y modificando las tensiones gaseosas intraalveolares para eliminar con rapidez el excedente de  $CO_2$  producido. El efecto del  $CO_2$  es narcotizante de las neuronas del centro respiratorio, produce depresión de su función que cuando se prolonga o acentúa puede hasta ocasionar la muerte.

La hipoxia, sólo cuando es notoria, estimula el centro respiratorio, pues lo hace a través de los centro reflejos constituidos por los cuerpos aorticos y carotideo, de manera que sólo produce hiperpnea cuando la tensión de oxígeno arterial  $pO_2$  disminuye a menos de 67 mm de Hg, o sea concentraciones de oxígeno menores del 12% en el aire inspirado.

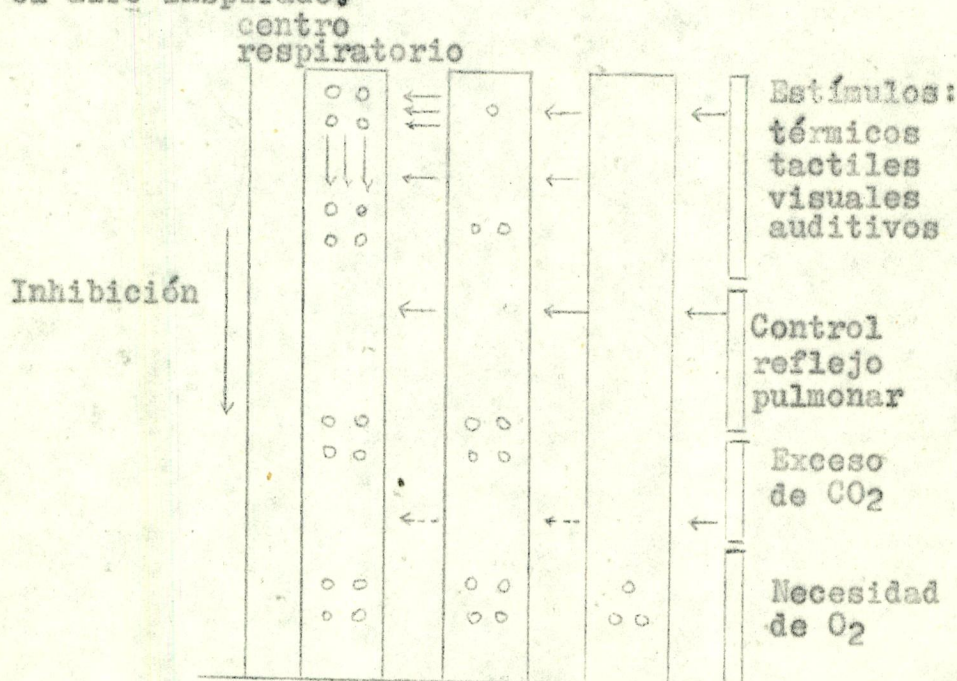


Figura No.2 Factores que influyen al principio de la respiración.

## V - L I N F A N G I E C T A S I A P U L M O N A R . -

La linfangiectasia pulmonar congenita o dilatación congénita de los vasos linfáticos pulmonares es una enfermedad bastante rara de la que se consignan 23 casos en la literatura mundial hasta 1.968; la poca frecuencia de la entidad, y su gravedad extrema, que la hacen generalmente incompatible con la vida limitan la posibilidad de encontrarla a los patólogos que tratan con fetos o recién nacidos, se asocia con otras anomalías. El primer ejemplo fue descrito por Virchow en 1.850.

Laurence ha sugerido que la linfangiectasia pulmonar representa un crecimiento continuado de los pulmones con elementos tisulares manteniendo las proporciones que tienen a las 16 semanas de gestación.

Los casos de que se tiene noticia corresponden a productos de embarazos a término o prematuros, y su vida ha sido efímera ya que mueren la mayoría en el primer día de vida, algunos en la primera semana y sólo uno ha sobrevivido después de ocho meses.

En los dos casos que presentamos se observan algunos puntos de referencia: partos prematuros, con ruptura temprana de membranas y bajo Apgar al nacer.

### H I S T O R I A S C L I N I C A S . -

H, de I. de R. Hc. 2546      A-66-44

Rn del Servicio de Obstetricia del Hospital San Ignacio. Madre con 32 semanas de embarazo, ruptura prematura de membranas 2 días antes del parto. Duración del trabajo de parto 6 hrs.15 min. Presentación pélvica. Apgar al nacimiento 1/10 al minuto y 2/10 a los 5 min. Al examen físico se encontró un prematuro con 1.050 grs. F.C.80/min. mal estado general, respiración irregular, retracciones intercostales, subcostales y supraesternales. Disminución del murmullo vesi-

cular en ambos hemitórax, Ruidos cardiacos rítmicos, bien timbrados. Se hizo un Diagnóstico de Prematurez, Síndrome de Insuficiencia Respiratoria.

Evolución. Un día después del nacimiento comenzó a presentar cianosis peribucal y al examen tiraje intercostal y subesternal, presentó varios paros respiratorios. Fallece a los tres días después del nacimiento.

Exámenes Paraclínicos. Cultivo de secreción faríngea - Negativo.

Examen Post-Mortem.

Recien nacido prematuro peso 1.035 grs. talla 40 cm. Pulmón: Zonas de color rojo oscuro diseminadas en todo el parénquima pulmonar, acentuado patrón reticular. el corazón muestra dilatación de la aurícula derecha, ductus arterioso permeable.

H.de M.O; Hc 216650 A-76-74 HSJ

R.N. sexo femenino de 1.780 grs, producto del primer embarazo de 33 semanas de gestación, con ruptura prematura de membranas 55 horas antes del parto, que fue espontáneo, en presentación cefálica.

Apgar al nacimiento 3/10 al minuto

Apgar 5/10 a los 5 minutos.

P.C. 29 cm P.T. 24 cm Talla 44 cm.

Ingresa a Incubadoras por presentar respiración retardada, cianosis generalizada, abundantes secreciones, posteriormente signos marcados de dificultad respiratoria ( tiraje universal, retracción xifoidea) Durante la hospitalización continua presentando dificultad respiratoria, hipotonía generalizada, presenta crisis convulsiva y fallece a los dos días después del nacimiento.

Exámenes paraclínicos. L.C.R. Negativo.

Tratamiento: Dextrosa al 33%, Bicarbonato, Penicilina Cristalina, Kantrex, Dextrosa al 10% y O<sub>2</sub> en incubadora.

Examen Post-Mortem.

Recien nacida con signos de prematurez, ictericia de piel y mucosas. Peso 1.500 grs. talla 44 cm. Los principales hallazgos estuvieron a nivel Cardio-Pulmonar, se encontró un agujero oval permeable, comunicación interventricular alta, cuatro coronarias y en los pulmonaes se observaba un exagerado patron lobular.

#### HALLAZGOS HISTOLOGICOS.-

En ambos casos el examen histológico pulmonar reveló una exageración de los septos y del reticulo linfático normal.

En los casos de Linfangiectasia pulmonar congenita los canales linfáticos intrapleurales e intralobulares son usualmente más prominentes, hay ausencia de células endoteliales grandes y de tejido linfoide entre los espacios linfáticos dilatados.

La usencia de hiperplasia muscular en las paredes de los linfáticos nos indica que no se trata de obstrucción en las valvulas sino de una verdadera alteración congénita.

En base a estos hallazgos histológicos se hizo una diagnóstico en ambos casos de Linfangiectasia pulmonar congénita, no se encontró dilatación linfática en otros organos, la cual ha sido descrita en algunos de los casos reportados.

#### OTROS HALLAZGOS. -

En los casos anteriormente descritos no se realizaron algunos exámenes que pueden ayudar en el diagnóstico y que se señalan en otros reportes como de vital importancia, aquí los enunciaremos:

La oximetría sanguínea, confirma la situación captada por el examen clínico, se observa una acidosis respiratoria con baja saturación de oxígeno, esta situación puede fluctuar, pero siempre mostrará baja saturación de oxígeno.

El cuadro radiológico es atípico, y hace pensar en otro tipo de cuadros, se han descrito entre otros hallazgos, las líneas de Kerley del tipo B, pero estas se ven en muchas otras entidades, aunque han sido las más constantes; otros afirman que las formas nodulares o quísticas diseminadas pueden hacer sospechar el proceso.

#### VI - CASOS PUBLICADOS -

Casos de Linfangiectasia Pulmonar Congenita publicados hasta 1.968

Autor	No.de Casos	Sexo		Falle- cidos	Sobrevi- vientes
		F	M		
Virchow, 1.856	1		1	1	-
Klebs, 1889	1			1	-
Smith, 1925	1			1	-
Bredt, 1951-52	1		1	1	-
Giammalvo, 1955	1	1		1	-
Maidman y Bernet 1957	1	1			-
Laurence, 1955-1958	5	2	3	5	-
Hospital for Sick Child Great Ormon St.Londres	1		1	1	-
Birmingham	3	1	2	3	-
Toronto	1	1		1	-
N.E. France Queen Eliza- beth Hosp.for Childrens	3		3	3	-
Javett, Webster y Brando 1.963	1		1		1 (8meses)
Diaz del Castillo y cols. 1.968	1	1		1	-
TOTAL	21	6	13	20	1

## VII - RESUMEN . -

La presencia de insuficiencia respiratoria en un recién nacido de bajo peso, corta edad gestacional, el hallazgo radiológico de líneas de Kerley, zonas nodulares alternando con otras de radiotransparencia diseminadas en ambos campos pulmonares, pueden hacer sospechar cuadros de atelectasia pulmonar difusa, que se excluye por la imagen radiológica, síndrome de membrana hialina, neumonía aspirativa, mucoviscidosis esta última se descarta por la prueba de los cloruros en sudor.

Sólo el estudio post-mortem permite el diagnóstico de la dilatación linfática congenita pulmonar o generalizada y la seguridad de responsabilizar a dicha malformación del cuadro clínico de insuficiencia respiratoria prolongada, pues la corta vida de los casos hasta ahora estudiados origina que los estudios radiológicos sean muy escasos y que el hallazgo en ellos sean imágenes que simulan "burbujas", como se apreció en el caso estudiado por Díaz del Castillo; pero para edades más avanzadas sólo contamos con el caso de Javett, las cuales revelan hiperaireación y en el cual se hizo el diagnóstico por biopsia pulmonar.

En resumen, la linfangiectasia pulmonar congenita es una entidad patológica del recién nacido que debe tenerse en mente en el diagnóstico diferencial de la insuficiencia respiratoria prolongada, pues no obstante que hasta la fecha ha sido mortal en los primeros días de la vida, con los recursos actuales para el tratamiento del neonato se logra supervivencia más larga que probablemente se haga más frecuente a los ojos del clínico.

VIII - BIBLIOGRAFIA . -

1. Avery, M.E.: Regulation of respiration, The lung and its disorders in the newborn infant. W.B.Saunders C. 1.964
2. Best, Ch. and Taylor, N.B.: Phisiological basis of medical practice. Pag.693
3. Brumley, G.M., Hodson, A. and Avery, M.E. Lung phospholipids and surface tension correlations in infants with and without HMD and in adults. Pediatrics 49; I, 13, 1967
4. Carter, R.W. and Vaughn, H.M.: Congenital pulmonary lymphangiectasis. Report of a case with roentgen findings. Am. J. Roentgenology 86:3, 576 1961
5. Diaz del Castillo, E., Villegas González, J., Riojas Dávila, V. Un caso de Linfangiectasia pulmonar congenita. Patología y Clínica del Recien nacido, Interamericana pag.124, 1:968
6. Dunnill, M.S. Thorax, 17, 239. 1962
7. Frank J. y Piper, P.G.: Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis J. Am. Med. Assoc. 171:1094. 1959
8. Gross P. Anathomy of Pulmonary Lymphatics. Amer.J.Clin.Path 23, 116, 1953
9. Javett, S.N, Webster, I. y Brando, J.H. Congenital dilatation of the pulmonary limphatics. Pediatrics 31:416, 1963
10. Laurence, K.M.: Congenital pulmonary Lymphangiectasis. J.Clin. Path. 12:62, 1.959
11. Maximow, A.A, and Bloom (1.942) Atexbook of Histology 4th, ed. W.B. Saunders. Philadelphia.
12. Spencer H. Pathology of the Lung. Pergamon Press. 1.973

Instituto Nacional de Cancerología



INC002407

