

HALLAZGOS RADIOGRAFICOS EN MUCOVISCIDOSIS EN EL HOSPITAL DR. ROBERT REID CABRAL

- * Dra. Alba de León
- ** Dr. Juan Ramírez
- ** Dr. Persio Romero
- ** Dra. Bessy Reyes
- *** Dr. Manuel Troncoso
- **** Dra. Rebeca Simó

INTRODUCCION

Las alteraciones radiográficas que se producen en la enfermedad fibroquística del páncreas son de gran valor en el diagnóstico de la misma.

Muchas de dichas alteraciones al concurrir en un paciente producen un cuadro radiológico que es característico

de la entidad y que aunados a los datos clínicos y a la alteración bioquímica en el sudor completan los criterios diagnósticos.

En los últimos dos años, pasos de avance se han dado en la investigación de esta enfermedad, la cual parece ser más frecuente en nuestro medio de lo que se creía.

Es el objetivo de este trabajo describir los hallazgos radiográficos encontrados en los pacientes ya diagnosticados, comparar dichos hallazgos con los previamente descritos en esta enfermedad y establecer la importancia de ellos en el diagnóstico de la mucoviscidosis, con el fin de ayudar al clínico en la interpretación de las alteraciones radiográficas de pacientes en quienes se sospecha la enfermedad.

(* Encargada de la Clínica de Fibrosis Quística del HRRC

(**) Pediatras egresados del HRRC

(***) Jefe del Departamento de Radiología HRRC

(****) Colaboradora de la Clínica de Fibrosis Quística del HRRC.

Hallazgos Radiográficos en Mucoviscidosis.

En la mucoviscidosis el involucramiento de órganos produce alteraciones estructurales que se van a observar en los estudios radiográficos.

En la fase inicial, en la radiografía del tórax se va a observar hiperaireación que va a ser más severa a medida que avanza la enfermedad; los diafragmas están aplanados, hay aumento de espacios intercostales y aumento del diámetro anteroposterior del tórax.¹⁻²⁻³ Otro hallazgo temprano es el aumento bronquial que se va a deber al engrosamiento bronquial debido a la bronquitis y peribronquitis repetidas; este acentuamiento de la trama es notorio particularmente en los lóbulos superiores.⁴ Aparecen áreas de atelectasias pequeñas esparcidas y en un 5–10% de los casos se encuentra atelectasias de segmentos y de lóbulos, hallazgos más frecuentemente encontrados en pulmón derecho.¹⁻⁵

Se observan con frecuencia infiltrados bronconeumónicos difusos de extensión y grados variables;⁴ aparecen también formaciones quísticas que se observan en la radiografía como áreas radiolucetas.

La acumulación de secreciones espesas y abundantes y las infecciones repetidas llevan a la destrucción del epitelio bronquial y a dilatación de bronquios y bronquiolos, formándose bronquiectasia que va a producir en la radiografía la imagen en "panal de abeja". Suelen aparecer abscesos múltiples, pero el empiema es raro.⁶

El neumotórax se presenta de forma espontánea; cuando la enfermedad es avanzada suele ser recurrente.

La silueta cardíaca permanece estrecha y alargada hasta que al final de la enfermedad ocurre "cor pulmonale" con hipertrofia de ventrículo derecho, apareciendo entonces cardiomegalia radiográfica y agrandamiento de arteria pulmonar.⁶

La sinusitis es un hallazgo frecuente en pacientes mayores que padecen de manifestaciones respiratorias. Más del 95% de ellas la presentan y la extensión dependerá de cuáles senos estén desarrollados.

En la radiografía de senos paranasales, éstos son opacos en casi todos los niños por encima de los 2 años; las causas probables de la opacificación son: hipertrofia de las mucosas, secreción mucoide viscosa e infecciones; estos factores pueden presentarse solos o combinados.²⁻⁵⁻⁷

En el recién nacido, si ha habido peritonitis meconial, luego se pueden observar calcificaciones abdominales. Si hay obstrucción intestinal por atresia intestinal o vólvulos, los hallazgos radiográficos serán los de una obstrucción intestinal.

El 5–10% de los niños con mucoviscidosis presentan "ileo meconial" en la radiografía; se verá en las asas intestinales meconio repleto de gas y ese atrapamiento de burbujas gaseosas en el meconio se llama "Signo de Neuhauser", tomando el contenido intestinal en la radiografía un aspecto espumoso o de vidrio molido.¹⁻²⁻⁸ En niños mayores, puede haber un cuadro de obstrucción intestinal por compactación de heces y puede también presentarse invaginación intestinal, observándose en estos casos en las radiogra-

fías las alteraciones características de estas entidades.

En estudios realizados se ha comprobado que más del 50% de las calcificaciones pancreáticas se producen en pacientes con mucoviscidosis; esas calcificaciones pueden variar en número y tamaño y se observarán mejor en la radiografía si se usa insuflación gaseosa de estómago.¹⁰

En la mayoría de los pacientes con mucoviscidosis la serie gastrointestinal con Bario muestra engrosamiento de los pliegues, defectos nodulares de llenado, borramiento de la mucosa y dilatación del duodeno. En el colon, el bario tiende a flocular y a exagerar el patrón de la mucosa.¹

MATERIAL Y METODO

Revisamos los estudios radiográficos realizados en 12 pacientes de la Clínica de Mucoviscidosis del Hospital Infantil Dr. Robert Reid Cabral.

Dichos estudios incluyeron: radiografía de tórax en proyección pósterio-anterior y lateral y abdomen simple en todos los pacientes; broncografía en 4, estudios óseos en 1 y serie gastrointestinal en uno; radiografía de senos paranasales en 8 pacientes. Para la evaluación del grado de afección pulmonar usamos el sistema ideado por la doctora Brasfield, el cual se basa en la asignación de puntaje en relación a los cambios pulmonares observados en radiografía de tórax.

El puntaje base de 25 corresponde a la ausencia de hallazgos radiográficos, o sea, a lo normal, y de éste se restan puntos en relación al tipo y grado de hallazgos presentes (Tabla 1).

En un formulario confeccionado para este estudio se registró toda la información obtenida e incluyó entre otros edad, sexo, formas clínicas de la enfermedad, hallazgos radiográficos y puntaje de Brasfield.

RESULTADOS

Ocho (66.6%) pacientes fueron de sexo femenino y 4 (33.3%) de sexo masculino.

La edad de los mismos osciló entre 1 año y 10 meses a 17 años.

Seis (50%) casos correspondieron a la forma mixta (respiratoria y digestiva).

Cuatro (33.4%) a la forma respiratoria y 2 (16.6%) a la digestiva.

Hubo afección respiratoria en el 83.3% de los casos y afección digestiva en el 66.6% de los pacientes.

Hallazgos pulmonares (cuadros II y III).

Las alteraciones pulmonares se distribuyeron de la siguiente manera: acentuamiento de la trama bronquial en 10 (83.3%) casos; hiperaireación en 9 (75%); áreas radiolucetas en 8 (66.6%); neumonía en 4 (33.3%); atelectasia 3 (25%) y bronquiectasia 5 (41.66%); derrame pleural 1 (8.33%).

Detalle de los hallazgos radiográficos en cada paciente,

Tabla I
SISTEMA DE PUNTUACION RADIOLOGICA

CATEGORIA	DEFINICION	PUNTUACION
Atrapamiento de aire	Se refiere a la hiperaeración pulmonar generalizada que se manifiesta como desplazamiento de los diafragmas y/o cifosis torácica.	0 = ausente, 1, 2, 3, o 4, siendo el 4 el de mayor gravedad.
Sombras Lineales	Se refiere a las densidades lineales debidas a la prominencia de los bronquios que se pueden presentar como líneas paralelas densas, a veces ramificadas, o como densidades circulares terminales con adelgazamiento de la pared bronquial.	0 = ausente, 1, 2, 3 o 4, siendo el 4 el de mayor gravedad.
Lesiones quísticonodulares	Se refiere a múltiples y pequeñas densidades redondeadas de 0.5 cm o más de diámetro, con centro radiopacos o radiotransparentes. No abarca las sombras lineales irregulares. Los nódulos confluentes no se clasifican como lesiones extensas.	0 = ausente; 1, 2, 3 o 4, siendo el 4 el de mayor gravedad.
Lesiones extensas	Se refiere a atelectasia o consolidación lobar o segmentaria. Incluye la neumonía aguda.	0 = ausente, 3 = atelectasia segmentaria o lobar. 5 = múltiples atelectasias.
Gravedad general	Se refiere a la impresión de gravedad global en los cambios radiológicos.	0 = ausente; 1, 2, 3, 4 = gravedad creciente, 5 = complicaciones (por ej. hipertrofia cardíaca, neumotórax).

Puntuación total = 25 - puntos negativos.

Puntaje de 4 es el de mayor severidad.

así como la evaluación de Brasfield¹¹ aparecen en los cuadros II y III. En 8 (66.66%) pacientes los estudios radio-

lógicos de abdomen fueron normales; en 3 (25%) casos hubo calcificaciones pancreáticas y en 1 (8.33%) alteracio-

Cuadro I
SEXO, EDAD, FORMAS CLINICAS

SEXO		EDAD	FORMAS CLINICAS	MANIFESTACIONES	
M	F			Respiratoria	Digestiva
4	8	1, 10/12	Respiratoria - 4 (33.4%)	83.3%	66.6%
33.6%	66.6%	-	Digestiva - 2 (16.6%)		
		17 años	Mixta - 6 (50%)		

Cuadro II
DISTRIBUCION DE HALLAZGOS RADIOGRAFICOS SEGUN SU FRECUENCIA

HALLAZGOS PULMONARES	No. DE CASOS	
	No.	%
Acentuamiento de la trama	10	83.3%
Hiperaireación	9	75%
Areas radiolucetas	8	66.6%
Neumonía	4	33.3%
Atelectasia	3	25%
Bronquiectasia	5	41.6%
Derrame pleural	1	8.3%
Engrosamiento pleural	1	8.3%

nes en la pared intestinal. En 8 (66.66%) pacientes se realizaron radiografía de senos paranasales y de éstos en 4 (33.33%) hubo sinusitis maxilar y en los restantes 4 (33.33%) pacientes no hubo evidencia de alteración de senos.

En un caso (8.33%) se encontró alteraciones óseas tales como espina bífida oculta, costillas cervicales, hipoplasia hueso ilíaco izquierdo, ensanchamiento metafisiario.

COMENTARIOS

El 83.3% de los pacientes presentó alteraciones radiográficas pulmonares, cifra algo inferior a la reportada por varios autores quienes dan una incidencia de 90%¹⁻²⁻³⁻¹²

Crozier⁴ al describir las alteraciones pulmonares dice que lo que se va a observar es el aumento de la trama bronquial seguida de hiperaireación; luego aparecen infiltrados bronconeumónicos, abscesos, áreas quísticas, atelectasia y bronquiectasia.

Los cambios más frecuentemente encontrados por nosotros fueron acentuamiento de la trama bronquial, hiperaireación y áreas radiolucetas.

Un (8.3%) caso presentó participación pleural, hallazgo infrecuente en mucoviscidosis.¹³

En nuestros pacientes no ocurrió neumotórax, pero es importante hacer notar que cuando la enfermedad es avanzada suele ser recurrente y es signo de mal pronóstico. Lifschitz¹⁴ encontró una incidencia de 2.8 pacientes en un estudio de 710 pacientes en un período de 15 años.

Sólo el 50% de los pacientes masculinos presentaron alteraciones radiográficas pulmonares y éstos fueron de tipo ligero. El restante 50% sólo tenía la forma digestiva de la enfermedad y las radiografías del tórax no evidenciaron cambios algunos. Teniendo éstos un porcentaje en la evaluación de Brasfield que oscila entre 23 y 25.

Todas las hembras tuvieron afección pulmonar y en ellas las alteraciones radiográficas fueron más severas que en los varones.¹⁵ Se sabe que la afección pulmonar en las

hembras es más severa; quizás esto sea un factor responsable de que el número de pacientes femeninos diagnosticados sea mayor, ya que la severidad de la enfermedad hace al paciente buscar ayuda médica con mayor frecuencia.¹⁶

El puntaje de Brasfield en las hembras ha oscilado entre 20 y 6, siendo la media de 11.2.

No encontramos relación directa entre edad y severidad de la enfermedad pulmonar, y esto se explica por el hecho de que aunque la enfermedad tiene un curso progresivo en el individuo afectado, se sabe que hay diferentes grados y que existen pacientes ligeramente afectados.

La mucoviscidosis es responsable del 50% de las calcificaciones pancreáticas en niños. En el 25% de nuestros casos se presentaron calcificaciones pancreáticas, todas ellas tenían insuficiencia pancreática exócrina, cifra mucho más elevada que la descrita por Iannacone, quien en una revisión de calcificaciones pancreáticas en niños con mucoviscidosis encontró un 8.3% de 60 niños con fibrosis quística.¹⁰

En un paciente en quien se realizó un tránsito intestinal hubo edema de la pared del yeyuno y fragmentación y floculación de la columna de bario en dicha área.

La sinusitis se presenta en más del 95% de los pacientes con mucoviscidosis y afección pulmonar.

Ledesma, en un estudio de 187 casos de mucoviscidosis, encontró alteración en senos paranasales en 185 pacientes, siendo los más afectados los maxilares.

Hallamos en nuestro estudio un 50% de sinusitis de tipo maxilar en 8 pacientes en quienes se realizaron radiografías de senos paranasales; todos ellos presentaron enfermedad pulmonar.

No conocemos de la asociación de alteraciones óseas y mucoviscidosis, si se describe, la asociación de insuficiencia pancreática con alteraciones óseas de tipo disostosis metafisiaria en individuos que no tienen alteraciones en electrolitos en sudor.¹⁷

El 8.3% de nuestros pacientes presentan alteraciones óseas múltiples, pero ninguno de ellos tiene evidencia de insuficiencia pancreática exócrina.

Cuadro III
TORAX Y EVALUACION PRONOSTICA

No.	EDAD	SEXO	HALLAZGOS RADIOGRAFICOS EN TORAX		PUNTAJE DE BRASFIELD
1	1, 10/12	F	1. Acentuamiento Trama Marcado 2. Hiperairación Marcada 3. Areas Radiolucientes	4. Neumonía 5. Atelectasia 6. Cardiomegalia	6.0
2	3, 5/12	M	Acentuamiento Trama Ligero		24
3	5, 7/12	F	1. Acentuamiento Trama Moderado 2. Hiperairación Moderada	3. Areas Radiolucientes 4. Neumonía	12
4	6, 7/12	F	1. Acentuamiento Trama Moderado 2. Hiperairación Moderada 3. Areas Radiolucientes	4. Bronquiectasia 5. Engrosamiento Pleural 6. Cardiomegalia	10
5	6, 10/12	M	Normal		25
6	8 a	M	Normal		25
7	8 1/12	F	1. Acentuamiento Trama Marcado 2. Hiperairación Marcada 3. Infiltrados Basales	4. Areas Radiolucientes 5. Bronquiectasia 6. Atelectasia	8
8	9, 5/12	F	1. Acentuamiento Trama Moderado 2. Hiperairación Ligera 3. Areas Radiográficas		20
9	10 a	F	1. Acentuamiento de Trama Ligero 2. Hiperairación Ligera 3. Areas Radiolucientes	4. Bronquiectasia 5. Neumonía	15
10	11 a	F	1. Acentuamiento Trama Marcado 2. Hiperairación Moderada 3. Areas Radiolucientes	4. Bronquiectasia 5. Neumonía	11
11	13, 8/12	F	1. Acentuamiento Trama Marcado 2. Hiperairación Marcada 3. Areas Radiolucientes	4. Atelectasia 5. Bronquiectasia 6. Derrame Pleural	6
12	17 a	M	1. Acentuamiento Trama Ligero 2. Hiperairación		23

Cuadro IV
HALLAZGOS RADIOGRAFICOS EN LOS 13 PACIENTES ESTUDIADOS

PULMONARES		ABDOMINALES		SENOS PARANASALES		OTROS HALLAZGOS	
10/12	83.3%	4/12	33.3%	4/8	50%	1/12	8.33%

CONCLUSIONES

1. Las diferentes alteraciones encontradas en nuestros pacientes coinciden con las reportadas en la literatura mundial hasta la fecha.

2. El 83.3% de los pacientes estudiados por nosotros presentó alteraciones radiográficas pulmonares, cifra algo inferior a la descrita por diversos autores.

3. La hiperaireación, el acentuamiento de la trama bronquial y las áreas radiolucidas fueron los cambios más frecuentes encontrados en radiografías de tórax.

4. Confirmamos que el envolvimiento pleural no es frecuente en estos pacientes.

5. La enfermedad pulmonar fue menos frecuente y menos severa en el varón que en la hembra.

6. La calcificación pancreática tuvo una frecuencia de un 25% en nuestros pacientes.

7. La presencia de sinusitis (50%) en nuestros pacientes fue más baja que la descrita hasta ahora.

8. En una paciente encontramos alteraciones óseas cuya existencia podría ser un hecho incidental.

9. En nuestro estudio, de acuerdo al puntaje de Brasfield, encontramos tres casos severos, cuatro casos moderados y cinco casos ligeros.

BIBLIOGRAFIA

- 1.—Nelson, W. *Textbook of Pediatrics*. Philadelphia, Saunders Co. 1979.
- 2.—Barbero, G. *Mucoviscidosis*. Memorias de la XVI Convención Nacional de la Sociedad Dominicana de Pediatría, pág. 32. 1978.

- 3.—Wood, R. "Cystic Fibrosis". *Am. Resp. Rev. Dis.* 113:833, 1976.
- 4.—Crozier, D. "Cystic Fibrosis a not so fatal disease". *Pediatrics Clinics of North America* 21:4. 1974.
- 5.—Kendig, J. "Disorders of the Respiratory Tract in Children", pág. 760—786, 1978.
- 6.—Caffey, J. "Pediatric X Ray Diagnosis", Vol. 1, pág. 20.
- 7.—Ledesma J. Osmar M. "Abnormal Paranasal Sinusitis in Patients with Cystic Fibrosis of the Pancreas". *Pediatric Radiology* 9:61, 1980.
- 8.—Shwachman H. *Manifestaciones gastrointestinales de la fibrosis quística*. *Pediatrics Clinics of North America* 1975.
- 9.—Reilly B. "The correlation of Radiological Changes with pulmonary function in Cystic Fibrosis". *Radiology* 98:281, 1971.
- 10.—Iannacone G. "Calcification of the pancreas in Cystic Fibrosis". *Pediatric Radiology*. 9:85, 1980.
- 11.—Brasfield D. "The chest roentgenogram in Cystic Fibrosis; a new scoring system". *Pediatrics* 63:1, 1979.
- 12.—Sifontes J. "Fibrosis quística en Puerto Rico". *Archivos Dominicanos de Pediatría* 13:2, 1977.
- 13.—Castillo de Ariza, M. "Enfermedad Fibroquística del Páncreas. Revisión de 13 casos". *Archivos Dominicanos de Pediatría* 15:3, 1979.
- 14.—Lifschitz, M. "Pneumothorax as a complication of Cystic Fibrosis". *American Journal of Disease of Children* 116:633, 1978.
- 15.—Gurwitz, P. "Perspectives in Cystic Fibrosis". *Pediatrics Clinics of North America*. 26:3, 1979.
- 16.—Tausig M. "A new prognostic score and clinical evaluation system for Cystic Fibrosis". *The Journal of Pediatrics* 82:3, 1973.
- 17.—Shwachman H., Diamond LK. "Insufficiency and bone marrow dysfunction". *Pediatrics* 65:654, 1964.