Residência RP Pediátrica
Publicação Oficial da Sociedade Brasileira de Pediatria

CASO INTERACTIVO

Un niño con neumonía recurrente e imagen pulmonar persistente, cuyo diagnóstico se hizo por la ultrasonografía. ¿Cuál es su hipótesis diagnóstica?

A child with recurrent pneumonia and persistent pulmonary image, whose diagnosis was performed by ultrasonography. What is your diagnostic hypothesis?

Patrícia Fernandes Barreto Machado Costa [1], Renata Wrobel Folescu Cohen[2], Pedro Augusto Daltro[3], Deborah Aragão[4], Tânia Wrobel Folescu[4], Paulo Roberto Boechat[5]
Coordinadoras: Sandra Mara Amaral[6], Patrícia Fernandes Barreto Costa[7]

Escolar, sexo femenino, 5 años, enviada al ambulatorio de neumología para investigación de cuadros respiratorios de repetición e imagen radiológica mantenida. Responsable refería episodios de neumonías recurrentes, siendo internada para antibioticoterapia venosa a los 2 y 3 años. Las radiografías simples de tórax evidenciaban imagen persistente de hipotransparencia en tercio inferior de hemitórax izquierdo. (Figura 1 a y b) y ya había realizado dos tomografías computadorizadas de tórax para esclarecimiento diagnóstico. Refería tos recurrente, relacionada a factores ambientales con mejora después de uso de broncodilatador. Negaba disnea, fiebre, adelgazamiento, episodio presenciado compatible con aspiración de cuerpo extraño y contacto con tosedores crónicos/tuberculosis. Historial gestacional y perinatal sin intercurrencias.

Al examen, se presentaba en buen estado general, eutrófica, sin fiebre, hemodinámicamente estable, FC= 88 bpm, FR= 21 irpm, saturación de hemoglobina en aire ambiente = 95%. Ausculta cardíaca sin alteraciones. El examen del sistema respiratorio revelaba expansibilidad y murmurio vesicular disminuidos en el tercio inferior del hemitórax izquierdo y macicez en la percusión en esta región torácica. El restante del examen físico no revelaba ninguna anormalidad.

Los exámenes de laboratorio como hemograma, lipidograma, coagulograma, electrolitos, función renal y hepática eran normales.

¿Cuál el diagnóstico más probable en un paciente con historial de neumonía recurrente e imagen persistente?

a) inmunodeficiencia
b) discinesia ciliar primaria
c) malformación pulmonar
d) neoplasia
e) infección pulmonar crónica como la tuberculosis

- Pacientes con neumonía recurrente de misma localización en general presentan alteraciones estructurales como obstrucciones brónquicas,

[1] Profesora Adjunta me Neumología Pediátrica de la Universidad Federal del Estado de Río de Janeiro, UNIRIO. Medica del Servicio de Neumología Pediátrica, Departamento de Pediatría, Instituto Nacional de la Salud de la Mujer, Niño y Adolescente Fernandes Figueira- FIOCRUZ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
[2] Profesora Asistente en Pediatria de la Universidad Estatal de Río de Janeiro, UERJ
Medica del Servicio de Neumología Pediátrica, Departamento de Pediatría, Instituto Nacional de la Salud de la Mujer, Niño y Adolescente Fernandes Figueira- FIOCRUZ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
[3] Radiólogo Pediátrico CDPI, Instituto Nacional de la Salud de la Mujer, Niño y Adolescente Fernandes Figueira - FIOCRUZ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
[4] Médica del Servicio de Neumología Pediátrica, Departamento de Pediatría, Instituto Nacional de la Salud de la Mujer, Niño y Adolescente Fernandes Figueira- FIOCRUZ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
[5] Cirujano Pediátrico Instituto Nacional de la Salud de la Mujer, Niño y Adolescente Fernandes Figueira- FIOCRUZ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
[6] Pediatra. Aposentada. Hospital Federal dos Servidores do Estado. Rio de Janeiro, RJ, Brasil.
[7] Professora Adjunta de Pneumologia Pediátrica da Universidade Federal do Estado do Rio de Janeiro (UNIRIO). Médica do Serviço de Pneumologia. Pediátrica, Departamento de Pediatria, Instituto Nacional da Saúde da Mulher, Criança e Adolescente Fernandes Figueira-FIOCRUZ, Rio de Janeiro, RJ, Brasil.

Dirección:
Patrícia Fernandes Barreto Machado Costa.
Instituto Nacional da Saúde da Mulher, Criança e Adolescente Fernadndes Figueira. FIOCRUZ. Avenida Rui Barbosa, nº 776, Flamengo.
Rio de Janeiro - RJ. Brasil. CEP: 021.25541770. E-mail: pfbcosta@gmail.com

Residência Pediátrica 2016;6(3):121-126.

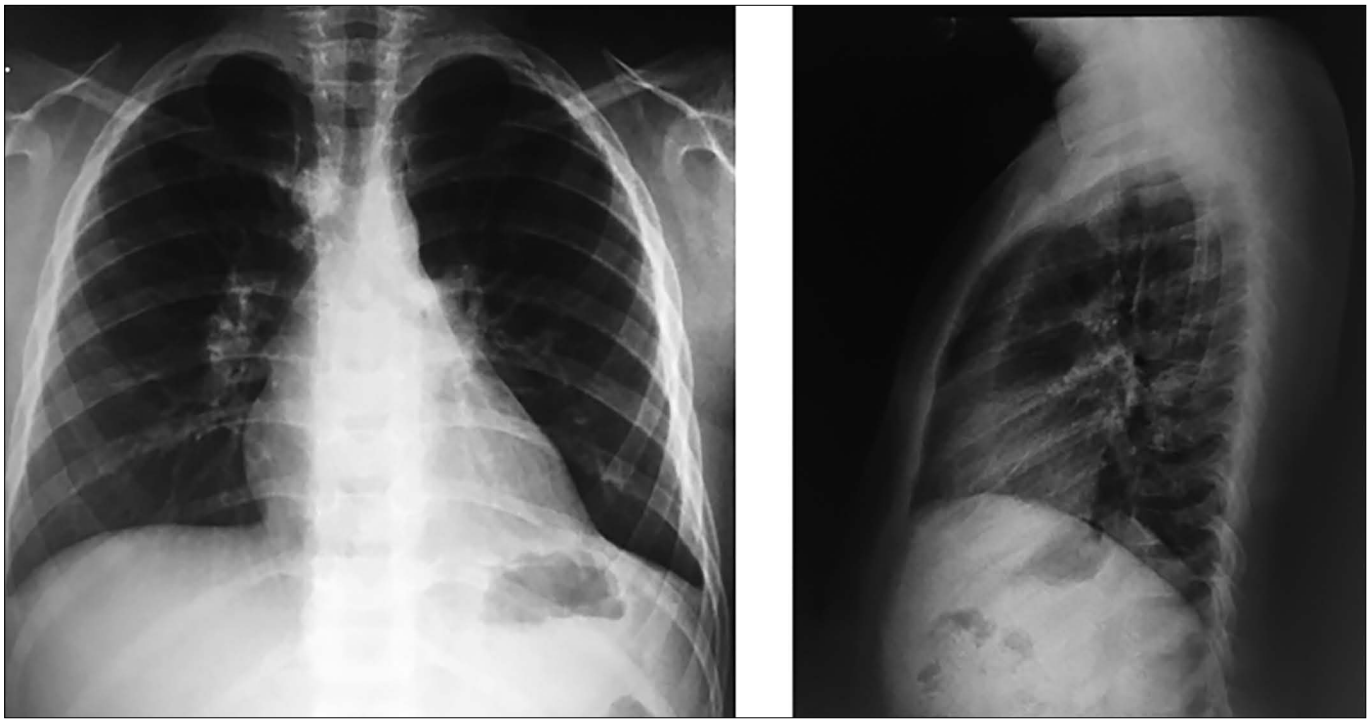


Figura 1 a y b. Radiografías simples de tórax con imagen persistente de hipotransparencia en tercio inferior de hemitórax izquierdo.

extrínsecas o intrínsecas, secuelas pulmonares como bronquiectasias o malformaciones. Cuerpo extraño es siempre una hipótesis a ser considerada aunque sin episodio de aspiración evidenciado.

- Las inmunodeficiencias humoral o celular y las alteraciones de los mecanismos de defensa del trato respiratorio como ocurre en la fibrosis cística y en la discinesia ciliar primaria son causas de neumonías de localización variable.
- La tuberculosis es causa de neumonía con imagen persistente y síntomas crónicos. Raramente es causa de neumonía recurrente.

La presencia de imagen persistente localizada en tercio inferior de pulmón izquierdo asociada al hecho de la paciente haber sido sometida a niveles de exposición excesivos de radiación debido a la realización de innúmeros exámenes radiológicos, inclusive dos tomografías de tórax, llevó a nosotros a optar inicialmente por la ultrasonografía de tórax. Ese examen reveló imagen heterogénea predominantemente hipoecoica en base pulmonar izquierda, de localización posterior, con medidas 7cm x 4cm en sus mayores diámetros, bien vascularizada, destacándose una gran rama originaria de la aorta que se dirigía para la lesión. (Figuras 2 a y b). Estos hallazgos orientaron la solicitud correcta de la tomografía computadorizada con contraste y reconstrucción del tórax en el sentido de exponer la paciente al mínimo de radiación posible para correcta evaluación. La angiotomografía computadorizada de tórax confirmó el diagnóstico de secuestro pulmonar intralobar (Figura 3 a y b).

Durante el acompañamiento, fue confirmado el diagnóstico de asma brónquica mediada por atopia (espirometría con DVO grado I, IgE aumentada y pruebas cutáneas positivas) e iniciado tratamiento con corticoide inhalatorio con control de síntomas.

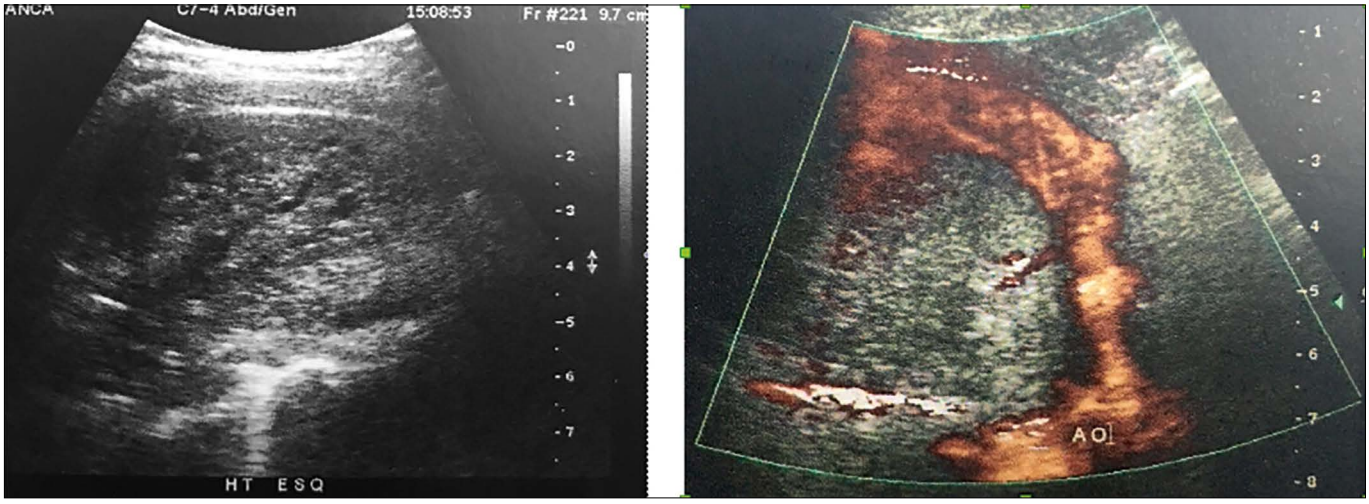
Después de seis meses de acompañamiento paciente fue sometida a toracotomía con exéresis de la lesión. El aspecto macroscópico y el análisis histopatológico confirmaron diagnóstico de secuestro pulmonar intralobar. Hubo óptima evolución postquirúrgica.

La definición "Porción de tejido pulmonar no funcionante que no se comunica con el árbol traqueobrónquico adyacente y recibe suministro arterial sistémico" corresponde a:

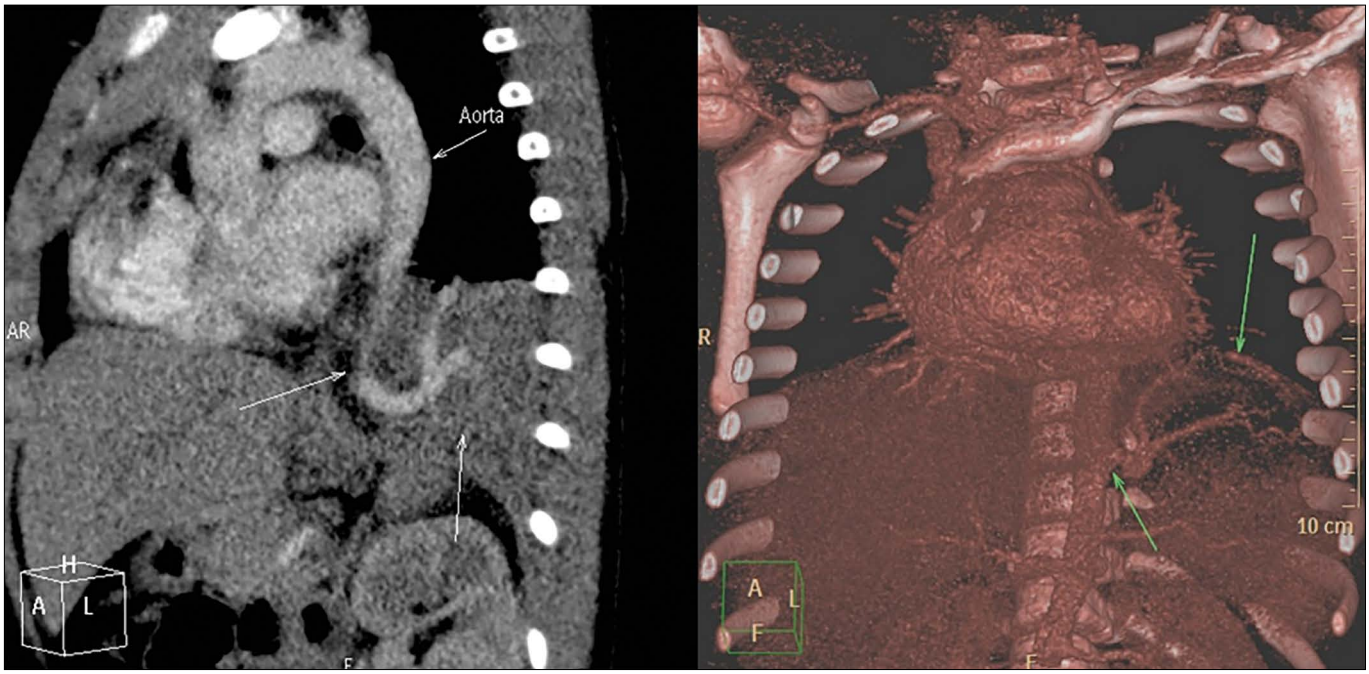
a) Secuestro pulmonar
b) Quiste broncogénico
c) Enfisema lobar congénito
d) Atresia brónquica
e) Aplasia pulmonar

Las malformaciones congénitas pulmonares son un grupo heterogéneo de desórdenes del desarrollo afectando el parénquima pulmonar, suministro arterial y/o drenaje venoso. El avance en los métodos de imagen permitió aumento del número de diagnósticos, entendimiento del inicio, historial natural y asociaciones etiológicas[1].

La clasificación actual se basa en los hallazgos morfo-radiológico- patológicos que proponen la división en tres grupos: lesiones de parénquima pulmonar, lesiones vasculares y lesiones mixtas[1].



Figuras 2 a y b. Ultrasonografía de tórax imagen heterogénea predominantemente hipoecoica en base pulmonar izquierda, de localización posterior, con medidas 7cm x 4cm en sus mayores diámetros, bien vascularizada, destacándose una gran rama originaria de la aorta que se dirigía para la lesión.



Figuras 3 a y b. Angiotomografía computadorizada de tórax confirmando secuestro pulmonar.

También debemos considerar que estas lesiones ocurren en el contexto de un *continuum* del desarrollo embrionario, en edades gestacionales distintas, pudiendo presentarse aisladas o en asociación[1].

Son definiciones de malformaciones congénitas:

- Secuestro pulmonar: Porción de tejido pulmonar no funcionante que no se comunica con el árbol traqueobronquial adyacente y recibe suministro arterial sistémico;
- Quiste broncogénico: defecto en el brotado ventral o ramificación del árbol entre 26-40 días de vida fetal;
- Enfisema lobar congénito: Hiperinsuflación y distensión de uno o más lobos pulmonares;
- Atresia bronquica: Obliteración o estenosis de bronquio segmentaria, subsegmentaria o lobar en su origen o próximo de ella;
- Aplasia pulmonar: ausencia total de pulmón y arteria pulmonar con bronquio fuente rudimentario[1].

Es característica del secuestro pulmonar intralobar:

a) suministro arterial intratorácico obligatorio
b) drenaje venoso ser realizado por las venas pulmonares

c) localización en región infradiafragmática
d) revestimiento pleural propio aislado
e) presencia de tejido pulmonar íntegro en su interior

- El secuestro pulmonar se puede clasificar en: intralobar y extralobar.
- El secuestro pulmonar intralobar, más frecuente (75% dos casos), se presenta recubierto con la misma pleura visceral que del resto del pulmón[2].
- El secuestro pulmonar intralobar puede recibir suministro arterial oriundo de arterias torácicas o extratorácicas (ramas de la aorta descendente), pero el drenaje venoso ocurre por las venas pulmonarias[3].
- El secuestro pulmonar extralobar se reviste por su propia pleura visceral, separada del resto del pulmón. Posee suministro arterial sistémico (aorta descendente o sus ramas como tronco celíaco) y, usualmente drenaje venoso sistémico (ácigos, vena porta. subclavia, mamaria interna)[2].
- El tejido pulmonar en los casos de secuestro intralobar se presenta bajo la forma rudimentaria, fibrótica, pudiendo presentar quistes en su interior[3].

El secuestro pulmonar intralobar en la infancia tiene la costumbre de estar más frecuentemente asociado a:

a) infección recurrente en un mismo sitio pulmonar
b) sangría pulmonar localizada
c) anomalías congénitas del sistema digestivo
d) neumotórax
e) incómodo respiratorio grave al nacimiento

- Niños con secuestro pulmonar intralobar, en general, se presentan asintomáticas o con infecciones recurrentes en un mismo sitio pulmonar, siendo raros síntomas al nacimiento. En revisión de los casos de malformaciones pulmonares congénitas Hylas y col. observaron historial de neumonía previa en el 48,57%[4].
- Episodios de hemoptisis son raros en la infancia. En los adultos, en algunas series de casos, ocurrió como la segunda manifestación más común (51% de los casos), seguidos de dolor torácico e infecciones recurrentes[5].
- La asociación con otras malformaciones congénitas es descripta en los dos tipos de secuestro, pudiendo incluir quiste broncogénico, atresia brónquica, malformación de vías aéreas congénita (CPAM), Síndrome de la Cimitarra, y comunicaciones con el sistema gastrointestinal. En los casos de secuestro intralobar la asociación puede variar entre el 6 al 12%, siendo más frecuentes la atresia brónquica y CAPM[6].
- Alrededor del 50% de los secuestros extralobares están asociados con CPAM tipo 2 o de pequeños quistes. Este tipo de secuestro también está más comúnmente asociado a cardiopatías congénitas, hernia diafragmática e hipoplasia pulmonar[1,7].

El secuestro pulmonar tiene como localización más común:

a) Lobos superiores.
b) Lobos inferiores.
c) Lobo medio.
d) Língula.
e) Abdomen.

- Secuestro intrapulmonar es la forma más común y el 60% de ésos ocurren en el segmento basal posterior del lobo inferior izquierdo. El 98% de los casos ocurren en lobos inferiores.
- Pacientes con secuestro extralobar se presentan con masas pulmonares focales en el periodo neonatal, típicamente en la región inferior del hemitórax izquierdo (95% de los casos). Otras localizaciones menos comunes son el mediastino, el pericardio e infradiafragmática[8].
- Envolvimiento bilateral es poco común.
- En relación con el género, la forma extralobar afecta 4veces más al sexo masculino, sin embargo la incidencia es la misma en ambos los sexos en la forma intralobar[9].
- Los secuestros extralobares se pueden localizar fuera de la caja torácica. En el abdomen llama la atención la localización arriba de la suprarrenal izquierda, debiéndose hacer el diagnóstico diferencial con el neuroblastoma durante la ultrasonografía gestacional[7,10].

El examen complementario recomendado para la confirmación del diagnóstico en este caso es:

a) Ultrasonografía de tórax
b) Angiotomografía de tórax
c) Arteriografía
d) Ecocardiograma transtorácico
e) Radiografía de tórax con esófago contrastado

- En la investigación de un caso con sospecha de secuestro pulmonar, los exámenes de imagen tienen dos objetivos principales: descartar la presencia de otras patologías y caracterizar la presencia del suministro arterial anómalo[11].
- La ultrasonografía es excelente para evaluación inicial de la lesión principalmente en el neonato y lactantes. Se trata de técnica no invasiva, disponible incluso al borde del lecho, sin exposición

a radiación y que puede mostrar desde lesiones homogéneas hasta masa heterogénea con quistes. El suministro arterial y, posiblemente, el drenaje venoso se pueden demonstrar con Doppler colorido[3].

- Los últimos años, la tomografía con multidetectores asociada con el protocolo de angiotomografía ha sido el examen electivo para evaluación de las malformaciones congénitas en pediatría. La reconstrucción permite una evaluación global del secuestro y es el examen recomendado para confirmación diagnóstica, y análisis anatómico detalhado[1,3].
- La evaluación tomográfica con precisión de malformaciones pulmonares depende de parámetros básicos (como miliamperaje, pico de kilovoltaje, velocidad de la mesa, detector de colimación y espesor de la reconstrucción) ajustados para la sospecha diagnóstica a fin de obtener la mejor definición de imagen posible para aquella posibilidad preservando al paciente de altas dosis de radiación[1,12].
- La resonancia nuclear magnética (RNM) es método útil para evaluación de lesiones sólidas y vasculares ofreciendo imágenes sin exposición a radiación. Tiene su limitación en el estudio del parénquima pulmonar y en relación con el tiempo de examen el que en la población pediátrica significa sedación[2].
- El ecocardiograma transtorácico no hace el diagnóstico de secuestro pulmonar, sin embargo se debe solicitar a fin de que cardiopatías estructurales sean descartadas, así como la evaluación de posibles repercusiones hemodinámicas[3].
- La radiografía de tórax con esófago contrastado está indicada en la sospecha de malformaciones concomitantes del tubo digestivo[3].
- En ese escenario, se destacó el uso de la ultrasonografía con doppler colorido como examen inicial en el abordaje diagnóstico de imagen pulmonar persistente en lobo inferior izquierdo, pues se trata de examen ampliamente disponible, no invasivo y sin radiación ionizante que puede demonstrar el secuestro pulmonar y la arteria anómala asociada[2].

En relación con el tratamiento de los secuestros pulmonares intralobares es correcto:

a) la resección quirúrgica se debe realizar independiente de los síntomas.
b) la neumonectomía es el procedimiento quirúrgico electivo y busca prevenir la evolución para neoplasia futura.
c) la embolización de los vasos anómalos a través de cateterismo seguido de implantación de "coil" es posible de realizarse.
d) se puede escoger el tratamiento conservador, aunque en lesiones híbridas.
e) el suministro arterial anómalo extra numerario es contraindicación para cirugía.

- La resección quirúrgica es invariablemente la escoja para el tratamiento de estas lesiones intratorácicas. En el caso del secuestro intralobar normalmente se realiza la lobectomía o segmentectomía, así como en los casos extralobares puede ser posible la retirada solamente de la lesión[13,14].
- Los casos de secuestro pueden complicar con infecciones recurrentes, sangrías macizas y neumotórax. Algunos trabajos relatan la posibilidad de asociación o hasta la evolución para neoplasias, principalmente en los casos de lesiones que radiológicamente se presentan como híbridas[14].
- En los casos de lesiones pequeñas, con anatomía muy estudiada la embolización de los vasos anómalos a través de cateterismo seguido de implantación de "coil" ha sido descripta desde 1983 como alternativa al procedimiento quirúrgico. Las primeras descripciones fueron en los casos de secuestro extralobar, pero trabajos recientes obtuvieron éxito en los casos intralobares en adultos y niños[14].
- En los casos en que se opta por la embolización la regressión de la lesion debe ser seguida[13,15].

CONCLUSIONES

Infecciones respiratorias son la mayor causa de enfermedad en la población infantil. La edad menor que cinco años, prematuridad, desnutrición están entre los factores de riesgo para neumonía. Según la literatura, la ocurrencia de dos o más episodios en 12 meses indica necesidad de evaluación.

Ante una paciente en investigación diagnóstica, sin evidencia clínica de infección respiratoria, sin historial de aspiración de cuerpo extraño o tuberculosis y presentando imagen de condensación en el segmento posterior del lobo inferior izquierdo en la radiografía de tórax, una de las hipótesis diagnósticas que se debe aventar es la malformación pulmonar.

Se destaca la relevancia de solicitar los exámenes de imagen apropiados para diagnóstico etiológico correcto, sin exponer al paciente pediátrico a la radiación excesiva. La localización de la imagen persistente en lobos inferiores, principalmente el izquierdo, indica el secuestro pulmonar como importante hipótesis diagnóstica.

El caso relatado muestra que la ultrasonografía realizada por profesional experto se puede usar como examen inicial en la investigación diagnóstica de malformaciones pulmonares, no apenas en el periodo prenatal como también postnatal.

REFERENCIAS

1. Lee EY, Dorkin H, Vargas SO. Congenital pulmonary malformations in pediatric patients: review and update on etiology, classification, and imaging findings. Radiol Clin North Am. 2011;49(5):921-48. DOI: http://dx.doi.org/10.1016/j.rcl.2011.06.009
2. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. Radiology. 2008;247(3):632-48. PMID: 18487532 DOI: http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2473062124
3. Lee EY, Boiselle PM, Cleveland RH. Multidetector CT evaluation of congenital lung anomalies. Radiology. 2008;247(3):632-48. PMID: 18487532 DOI: http://dx.doi.org/10.1148/radiol.2473062124
4. Ferreira HPC, Fisher GB, Felicetti JC, Camargo JJP, Andrade CF. Tratamento cirúrgico das malformações pulmonares congênitas em pacientes pediátricos. J Bras Pneumol. 2010;36(2):175-80. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132010000200004
5. Lin CH, Chuang CY, Hsia JY, Lee MC, Shai SE, Yang SS, et al. Monary sequestration-differences in diagnosis and treatment in a single institution. J Chin Med Assoc. 2013;76(7):385-9. DOI: http://dx.doi.org/10.1016/j.jcma.2013.04.002
6. Carsin A, Mely L, Chrestian MA, Devred P, de Lagausie P, Guys JM, et al. Association of three different congenital malformations in a same pulmonary lobe in a 5-year-old girl. Pediatr Pulmonol. 2010;45(8):832-5. DOI: http://dx.doi.org/10.1002/ppul.21068
7. Newman B. Congenital bronchopulmonary foregut malformations: concepts and controversies. Pediatr Radiol. 2006;36(8):773-91 DOI: http://dx.doi.org/10.1007/s00247-006-0115-4
8. Yikilmaz A, Lee EY. CT imaging of mass-like nonvascular pulmonary lesions in children. Pediatr Radiol. 2007;37(12):1253-63. PMID: 17972072 DOI: http://dx.doi.org/10.1007/s00247-007-0637-4
9. DeParedes CG, Pierce WS, Johnson DG, Waldhausen JA. Pulmonary sequestration in infants and children: a 20-year experience and review of the literature. J Pediatr Surg. 1970;5(2):136-47. DOI: http://dx.doi.org/10.1016/0022-3468(70)90269-1
10. He W, Luo SJ, Chu L. Extralobar pulmonary sequestration in the abdominal cavity: an ultrasound case report. Quant Imaging Med Surg. 2013;3(1):59-60.
11. Pugliese JG, Bártholo TP, Santos HTA, Saito EH, Costa CH, Rufino R. A utilidade da TC de tórax no diagnóstico do sequestro pulmonar. J Bras Pneumol. 2010;36(2):260-4. DOI: http://dx.doi.org/10.1590/S1806-37132010000200016
12. Desai S, Dusmet M, Ladas G, Pomplun S, Padley SP, Griffin N, et al. Secondary vascular changes in pulmonary sequestrations. Histopathology. 2010;57(1):121-7. PMID: 20584090 DOI: http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2559.2010.03586.x
13. Lee BS, Kim JT, Kim EA, Kim KS, Pi SY, Sung KB, et al. Neonatal pulmonary sequestration: clinical experience with transumbilical arterial embolization. Pediatr Pulmonol. 2008;43(4):404-13. DOI: http://dx.doi.org/10.1002/ppul.20799
14. Chien KJ, Huang TC, Lin CC, Lee CL, Hsieh KS, Weng KP. Early and late outcomes of coil embolization of pulmonary sequestration in children. Circ J. 2009;73(5):938-42. DOI: http://dx.doi.org/10.1253/circj.CJ-08-0914
15. Rodriguez Guerineau L, Suero Toledano P, Prada Martínez F, Mortera Pérez C, Muchart López J, Pons Odena M. Tratamiento endovascular del secuestro pulmonar con dispositivos tipo Amplatzer®. An Pediatr (Barc). 2012;76(5):285-9. DOI: http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2011.11.005