

ORIGINALES

NEUMOMEDIASTINO Y FIBROSIS QUÍSTICA

G. Cabrera Roca, A. Wiehoff Neuman¹, F. Machado Fernández*Hospital Universitario Materno-Infantil de Las Palmas. Unidad de Respiratorio. Departamento de Pediatría. ¹Departamento de Radiología Pediátrica*

RESUMEN

El neumomediastino es poco frecuente en la infancia; la causa subyacente más común es el asma. Se presentan 2 casos de neumomediastino en pacientes afectas de fibrosis quística con situaciones clínicas muy dispares: en una paciente de 20 meses de edad con escaso deterioro pulmonar y como manifestación clínica muy temprana y en una paciente de 9 años con severo deterioro. Ambas pacientes mejoraron rápidamente con tratamiento convencional. No hemos encontrado descripciones de neumomediastino en la fibrosis quística.

Palabras clave: Neumomediastino; fibrosis quística; infancia.

PNEUMOMEDIASTINUM AND CYSTIC FIBROSIS SUMMARY

Pneumomediastinum is not very usual in children; the most common cause is asthma. We report 2 cases in patients with cystic fibrosis at very different clinical situation: in a 20 month-old girl with cystic fibrosis with no pulmonary deterioration and in a girl nine years old with profound respiratory deterioration. Both patients improved with conventional treatment. To the best of our knowledge similar cases has not been described yet.

Key words: Pneumomediastinum; cystic fibrosis; children.

BSCP Can Ped 2005; 29 (1): 71-75

INTRODUCCIÓN

El neumomediastino es un acumulo de gas en los límites pleurales del mediastino. Puede presentarse espontáneamente o complicando un proceso patológico. En el grupo con patología subyacente, existen

Correspondencia:

Gonzalo Cabrera Roca.
Hospital Universitario Materno-Infantil de Las Palmas. Departamento de Pediatría.
Avenida Marítima del Sur, s/n
35016 Las Palmas de Gran Canaria
e-mail: gonzalo@cabreraroca.e.telefonica.net

múltiples causas pero en pacientes pediátricos no se menciona la fibrosis quística (FQ). Presentamos dos casos con situación clínica muy dispar, respecto a la gravedad de su afectación pulmonar, una paciente en la cual el neumomediastino se presentó al inicio del proceso y otra muy deteriorada y pendiente de trasplante pulmonar.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Caso 1: Niña de 20 meses de edad, que ha sufrido desde el período neonatal varios despeños diarreicos y algún episodio de sibilancias por lo que fue enviada para evaluación en nuestro hospital. Casualmente, mientras se le realizaba el test del sudor, comenzó súbitamente con disnea, tos continua e irritabilidad.

En la exploración la paciente estaba irritable, con dificultad respiratoria moderada; peso 10 kilos (percentil 10), talla 84 cms (percentil 75), temperatura 37,3 °C, Frecuencia cardiaca: 155 latidos/min. y Frecuencia respiratoria: 40 respiraciones/min., SaO₂ 91%, T.A. 105/60 mm/Hg, no pulso paradójico; en la auscultación se detectaban sibilantes dispersos. El examen cardíaco y el resto de la exploración fueron normales.

En la radiografía de tórax se detectaron la presencia de neumomediastino y enfisema subcutáneo (Figura 1). Hemograma: 8700 leucocitos con 51% neutrófilos; no se detectaron virus en nasofaringe por inmunofluorescencia ni cultivo celular, asimismo fueron negativos los estudios serológicos para patógenos respiratorios. Cultivo de esputo negativo. Mantoux negativo.

Se practicaron determinaciones repetidas de test del sudor (microduct) con valores de: 110, 100 y 100 mEq/l Cl respectivamente. Estudio genotípico: ΔF508/ΔF508.

La paciente recibió tratamiento con oxígeno al 100%, reposo y broncodilatadores. Una tomografía computarizada de tórax y una escintigrafía de perfusión realizadas una vez resuelto el neumomediastino fueron normales. A los 9 días del ingreso la paciente fue dada de alta sin presentar sintomatología respiratoria.

En su seguimiento posterior de 5 años de duración, la paciente ha padecido episodios leves de obstrucción bronquial esporádicamente; su desarrollo pondoestatural es normal con un peso situado en el percentil 25. La paciente está colonizada intermitentemente por *Pseudomonas aeruginosa*. Últimamente se ha aislado en su esputo *Stenotrophomonas maltophilia* sin que la paciente se haya deteriorado.



Figura 1: *Neumomediastino: es posible identificar el signo del diafragma continuo, así como el enfisema subcutáneo.*

Caso 2: Paciente de 9 años de edad controlada en nuestra Unidad por FQ. Fue diagnosticada a los 26 meses de vida, tras presentar proceso caracterizado por broncoespasmos de repetición, deposiciones diarreicas y curva de peso plana, con 3 test del sudor positivos y genotipo $\Delta F508/\Delta F508$. Tiene importante deterioro respiratorio y ha sido aceptada para trasplante pulmonar en el Hospital Valle Hebrón de Barcelona. Ingresó por proceso de 3 días de duración caracterizado por fiebre, tos y en las últimas horas dolor torácico que aumenta con la inspiración así como dolor en cuello. Exploración: Peso 25.500 Kg. (percentil 10), talla 136,5cms (percentil > de

75). Disnea, acropaquias, crepitación en cuello y axilas. Roncus y crepitantes dispersos de predominio en bases. No pulso paradójico. SaO₂ 93% sin aporte de oxígeno. Es portadora de porth-a-cath y gastrostomía. Resto de la exploración normal.

Exámenes complementarios: Todos los parámetros sanguíneos bioquímicos normales salvo proteínas totales de 8,9 g/dl y glucosa 107 mg/dl. Proteína C reactiva: 2,77. Orina estándar: sedimento y sistemático normales. Hemograma: hematíes 5.610.000, hemoglobina 12,5 g/dl, hematocrito 40,2%, con disminución de V.C.M y H.C.M. siendo normales el resto de valores corpusculares y el área de distribución de eritrocitos. Leucocitos 10.100/mm³ (52% neutrófilos, 39% linfocitos, 5% monocitos). Plaquetas 405.000/mm³. V.S.G.= 50 mm/h. Exámenes microbiológicos: Esputo: negativo para micobacterias; se aíslan *Staphylococcus aureus* de 10.000 a 50.000 colonias. Anticuerpos anti-aspergillus: título inferior a 1:640. Rx de tórax a su ingreso: neumomediastino, enfisema subcutáneo en partes blandas de cuello y ambas axilas, infiltrados basales bilaterales, bronquiectasias (Figura 2). Tórax control a las 48 horas: desaparición del neumomediastino; persiste ligera enfisema subcutáneo en axila derecha. Gammagrafía pulmonar: defectos de perfusión heterogéneos bilaterales con marcada hipoperfusión del pulmón derecho. Perfusión pulmón derecho

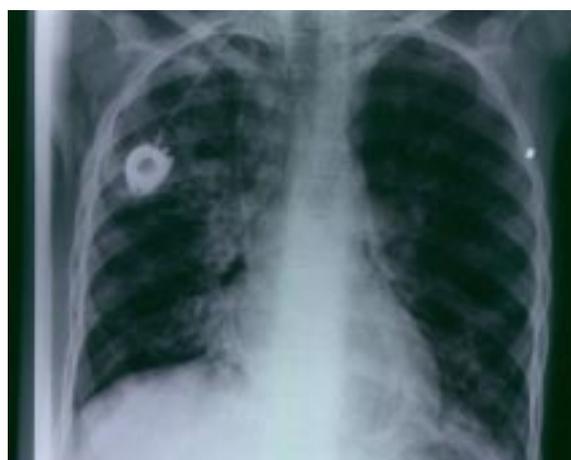


Figura 2: *Rx de tórax: neumomediastino, enfisema subcutáneo en partes blandas de cuello y ambas axilas. Infiltrados basales bilaterales, bronquiectasias.*

14,1%, pulmón izquierdo 85,9%. TAC: patrón en mosaico, bronquiectasias cilíndricas y saculares en todos los lóbulos, con mayor afectación pulmonar derecha. Valoración funcional respiratoria: Previa al neumomediastino: FVC 23%, FEV₁ 27%, FEF_{25-75%} 40%. Control posterior: FVC 22%, FEV₁ 25%, FEF_{25-75%} 24%. Control un año antes: FEV₁ 31%, FVC 35%, FEV₁/FVC 77%.

Evolución: Mejoría rápida y desaparición del dolor de tórax con respiración de oxígeno al 100%. Se instaura pauta de cobertura antibiótica intravenosa durante 3 semanas. La familia de momento prefiere diferir el trasplante pulmonar.

DISCUSIÓN

Patogénesis. El neumomediastino se presenta en trastornos en los que se produce ya sea un incremento de la presión alveolar o una disminución de la presión del intersticio^{1,2}.

La ventilación mecánica o maniobras de Valsalva forzadas (trabajo de parto, episodios de tos o vómitos), elevan la presión intraalveolar y pueden producir neumomediastino^{1,2}.

Marcadas disminuciones en la presión intersticial como las asociadas con la hiperpnea que se produce en circunstancias como la cetoacidosis diabética, competición atlética, asma o bronquiolitis, pueden también producir neumomediastino^{1,2}.

Como consecuencia, se produce un incremento del gradiente de presión entre el alvéolo y el intersticio lo cual provoca un escape de aire, por rupturas alveolares, hacia la adventicia perivascular produciéndose enfisema intersticial. El gradiente de presión favorece la disección por el aire a través de las vainas vasculares hacia el hilio pulmonar, y desde aquí, por rotura pleural pasa el aire hacia el área mediastínica. Normalmente el aire se descomprime hacia el cuello, por contigüidad de las fascias cervicales profundas con el mediastino, con lo cual se previene el taponamiento cardíaco y el neumotórax. El aire libre también puede disecar hacia el retroperitoneo^{1,2}. Se ha descrito también la aparición de enfisema epidural como complicación del neumomediastino: el aire pasa a través del foramen intervertebral al espacio epidural³⁻⁵. Pese a lo aparatoso del proceso, en conjunto, estas situaciones, no son peli-

grosas, pues el aire se reabsorbe paulatinamente de las regiones afectas.

En concreto en el asma, las secreciones espesas y el edema de la vía aérea producen sobre-distensión aguda del alvéolo y conducto alveolar que participan también en la génesis del neumomediastino^{6,7}. La incidencia de neumomediastino y asma en niños oscila entre 0,3%⁶ y 5,4%⁷. El neumomediastino se ha detectado, asimismo, asociado con uso de heroína, marihuana e inhalación de cocaína⁸ (probablemente por maniobras de Valsalva forzadas). Otras causas de neumomediastino incluyen trauma y cirugía del tracto digestivo superior, árbol traqueobronquial y cirugía dental y otorrinolaringológica⁹.

Sintomatología clínica. El neumomediastino es sintomático sólo si la colección de gas genera suficiente presión para comprimir las estructuras adyacentes como corazón o grandes vasos, produciendo descompensación cardiorespiratoria. Los síntomas consisten en tos, inquietud y dolor torácico y a veces dolor de garganta y disfagia.^{1,2,10} Los signos físicos incluyen palpación de aire subcutáneo en pecho, axilas y cuello, disminución o pérdida de la matidez cardíaca percutoria, y el signo de Hamman, que es el sonido peculiar detectado por la auscultación precordial y audible sobre todo en la sístole, pero también en diástole.

Formas clínicas de presentación más inusual son tortícolis¹¹ y estridor de presentación brusca.¹²

Hallazgos radiológicos. La radiografía de tórax postero-anterior característicamente puede mostrar una zona de hiperclaridad entre el borde cardíaco izquierdo y la pleura mediastínica.^{2,13} Otros hallazgos radiológicos pueden consistir en resalte del cayado aórtico y el llamado «signo del diafragma continuo», consistente en que el gas mediastínico permite la visualización completa del diafragma, incluida la zona de contacto corazón-diafragma, que normalmente no puede delimitarse por poseer ambas estructuras la misma densidad radiológica. Sin embargo, un 50% del total pueden pasar desapercibidos si sólo se utiliza la radiografía postero-anterior. La radiografía de tórax lateral es mucho más sensible para la identificación del neumomediastino y su sensibilidad se acerca al 100%. (Tabla 1).

<ul style="list-style-type: none"> • En proyección postero-anterior zona vertical de hiperclaridad a lo largo del borde izquierdo cardíaco y cayado aórtico, mostrando la pleura como una fina línea opaca.
<ul style="list-style-type: none"> • Líneas de hiperclaridad retroesternal, precardiaca, periaórtica y peritraqueal en proyección lateral.
<ul style="list-style-type: none"> • Signo del diafragma continuo: la interposición de aire entre el pericardio y el diafragma permite que éste último sea visible en su porción central y se continúe asimismo a lo largo de las cúpulas diafragmáticas
<ul style="list-style-type: none"> • Signo de la V: hiperclaridad lineal doble con forma de V, una a lo largo del borde izquierdo de la aorta y la otra creando el signo del diafragma continuo a la izquierda.
<ul style="list-style-type: none"> • Signo del anillo alrededor de la arteria: hiperclaridad rodeando la arteria pulmonar derecha en la proyección lateral.
<ul style="list-style-type: none"> • Signo de las alas del ángel: desviación arriba y adelante de los lóbulos tímicos.
<ul style="list-style-type: none"> • Signo del aire extrapleurales: banda de gas lineal o curvilínea interpuesta entre la pleura y el diafragma –casi siempre– pero a veces también entre el esternón y el ápex.
<ul style="list-style-type: none"> • Signos indirectos: enfisema torácico y cervical, neumopericardio, neumoretroperitoneo y neumoperitoneo.

Tabla 1. Principales signos radiológicos de neumomediastino en niños.²

Tratamiento. En el neumomediastino, de cualquier etiología, el tratamiento se dirige al proceso subyacente. La administración de oxígeno al 100% favorece la reabsorción del aire libre al incrementar el gradiente de nitrógeno del gas tisular con los alvéolos. El dolor normalmente desaparece en 1-2 días y la radiografía de tórax se normaliza en una semana aproximadamente.¹ Es excepcional que se precisen otras modalidades de tratamiento más agresivas.¹⁴

Pronóstico. Con respecto a la asociación entre FQ y neumomediastino se ha descrito en pacientes adultos, normalmente mayores de 20 años y en asociación con enfermedad respiratoria severa y con «pneumosis intestinalis»¹⁵, pero no encontramos casos descritos en la infancia.

Por analogía con la presencia de neumotórax en la FQ, donde se ha descrito peor pronóstico¹⁶, aunque estudios recientes no lo han confirmado¹⁷, probablemente no implica el neumomediastino ninguna consideración pronóstica adicional y de hecho se ha presentado en 2 casos que están en los extremos de

la gama evolutiva. El TAC fue normal tras el episodio en la paciente con afectación inicial y la paciente con afectación importante continuó el deterioro de su función pulmonar que ya era evidente previamente al neumomediastino.

La importancia de los casos radica en su escasa frecuencia, no hemos encontrado publicaciones similares, y la aparente escasa repercusión pronóstica del neumomediastino por si mismo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bratton SI, O'Rourke PP. Spontaneous pneumomediastinum. *J Emerg Med* 1993;11:525-29.
2. Chalumeau M, Le Clainche L, Sayeg N, Sannier N, Michel JL, Marianowski R, Jouvet P, Scheinmann P and de Blic J. Spontaneous pneumomediastinum in children. *Pediatr Pulmonol* 2001; 31:67-75.
3. Tsuji H, Takazakura E, Terada Y, Makino H, Yasuda A, Oiko Y. CT demonstration of spinal epidural emphysema complicating bronchial asthma and violent coughing. *J Comput Assist Tomogr.* 1989;13: 38-9.
4. Drevelengas A, Kalaitzoglou I, Petridis A. Pneumorrhachis associated with spontaneous pneumomediastinum. *Eur J Radiol.* 1994; 18:122-23.
5. Caramella D, Bulleri A, Battolla L, Pifferi M, Baldini G, Bartolozzi C. Spontaneous epidural emphysema and pneumomediastinum during an asthmatic attack in a child. *Pediatr Radiol* 1997; 27:929-31.
6. Stack AM, Caputo GL. Pneumomediastinum in childhood asthma. *Pediatr Emerg Care* 1996; 12: 98-101.
7. Eggleston PA, Ward BH, Pierson WE, Bierman CW. Radiographic abnormalities in acute asthma in children. *Pediatrics* 1974; 54:442-49.
8. Uva JL. Spontaneous pneumothoraces, pneumomediastinum, and pneumoperitoneum: Consequences of smoking crack cocaine. *Pediatr Emerg Care* 1997; 13:24-6.
9. López González MA, Mata Maderuelo F, Abrante Jiménez A, López Palomo J, Soldado Patiño L, Delgado Moreno F. Subcutaneous emphysema and pneumomediastinum after tonsillectomy and adenoidectomy. *Acta Otorrinolaring Esp* 1997; 48:65-8.
10. Dekel B, Paret G, Szeinberg A, Vardi A, Barzilay Z. Spontaneous pneumomediastinum in children: clinical and natural history. *Eur J Pediatr* 1996; 155:695-97.
11. Dekel B, Paret G, Vardi A, Katz M, Barzilay Z. Torticollis: An unusual presentation of spontaneous pneumomediastinum. *Pediatr Emerg Care* 1996; 12: 352-53.
12. Cohn RC, Steffan E, Spohn WA. Retropharyngeal air accumulation as a complication of pneumomediastinum and a cause of airway obstruction in asthma. *Pediatr Emerg Care* 1995; 11:298-99.
13. Bevjan SM, Godwin JD. Pneumomediastinum: old signs and new signs. *AJR* 1996; 166:1041-48.
14. López González MA, Cordero Fraile T, Delgado Moreno F. Tracheostomy as a solution for subcutaneous emphysema and pneumomediastinum with respiratory failure. *Acta Otorrinolaring Esp* 1997; 48:677-81.
15. Hernanz-Schulman M, Kirkpatrick Jr. J, Shwachman H, Herman T, Schulman, Vawter GF. Pneumatosis intestinalis in cystic fibrosis. *Radiology* 1986; 160:497-9.
16. Davis P, di Sant' Agnese P. Diagnosis and treatment of cystic fibrosis: an update. *Chest* 1984, 85:802-9.
17. McLaughlin F, Mathews W, Strieder D, Khaw K, Schuster S, Shwachman H. Pneumothorax in cystic fibrosis: management and outcome. *J Pediatr* 1982, 100:863-69.