

Lesiones pulmonares quísticas en el neonato: no todo es enfermedad congénita pulmonar. Reporte de caso

Laura Paola Martínez-Rodríguez*
Luz Ángela Moreno-Gómez**
Jorge Alberto Carrillo-Bayona***
Edward Yesid Rueda-Badillo****

*Médico Radióloga. Universidad Nacional de Colombia. Bogotá. Colombia.

**Médico Radióloga. Fundación Hospital de la Misericordia y Docente de Radiología Universidad Nacional de Colombia. Bogotá. Colombia.

***Médico Radiólogo. Fundación Universitaria Ciencias de la Salud y Docente de Radiología Universidad Nacional de Colombia. Bogotá. Colombia.

****Médico Residente de Radiología. Universidad Autónoma de Bucaramanga. Colombia.

Correspondencia: Dr. Edward Yesid Rueda Badillo. Dirección: cañaveral, parque central torre, Floridablanca. Teléfono: 3016547436. Correo electrónico: eyes0721@gmail.com

Resumen

Los quistes pulmonares unilaterales son un hallazgo inusual en neonatos, desde el punto de vista del radiólogo es difícil distinguir los quistes pulmonares congénitos de los adquiridos. El diagnóstico definitivo es histológico. Se presenta un recién nacido prematuro de 28 semanas con síndrome de dificultad respiratoria en relación con múltiples quistes pulmonares. Las radiografías iniciales del tórax mostraron un quiste pulmonar solitario izquierdo. Requirió de forma escalonada asistencia respiratoria, junto con rayos X seriados donde se observa la presencia de neumotórax y el aumento del tamaño de la lesión quística inicial con presencia de nuevos quistes. La tomografía computarizada confirmó la presencia del quiste solitario del lóbulo inferior izquierdo y varias colecciones de gas intersticial con puntos centrales de tejidos blandos con relación a enfisema pulmonar intersticial y se planteó como diagnóstico diferencial malformación adenomatoidea quística. La lesión fue extirpada quirúrgicamente en vista del deterioro clínico. La histología confirmó la presencia de enfisema pulmonar intersticial persistente. **MÉD.UIS. 2018;31(1):65-70.**

Palabras claves: Neumotórax. Barotrauma. Recién nacido prematuro.

Cystic lung lesions in neonate: they do not always represent pulmonary congenital disease. Case report

Abstract

Unilateral pulmonary cysts are an unusual finding in neonates, from the point of view of the radiologist it is difficult to distinguish congenital pulmonary cysts from those acquired. The definitive diagnosis is histological. A 28-week premature neonate with respiratory distress syndrome is present in relation to multiple pulmonary cysts. The initial chest X-rays showed a solitary left pulmonary cyst. It required a staggered respiratory assistance, along with serial X-rays where the presence of pneumothorax and the increase in the size of the initial cystic lesion with the presence of new cysts was observed. Computed tomography confirmed the presence of solitary left lower lobe cyst and several collections of interstitial gas with central soft tissue points in relation to interstitial pulmonary emphysema and was raised as a differential diagnostic cystic adenomatoidea malformation. The lesion was surgically removed in view of clinical deterioration. Histology confirmed the presence of persistent interstitial pulmonary emphysema. **MÉD.UIS. 2018;31(1):65-70.**

Keywords: Pneumothorax. Barotrauma. Premature.

¿Cómo citar este artículo?: Martínez-Rodríguez LP, Moreno-Gómez LA, Carrillo-Bayona JA, Rueda-Badillo EY. Lesiones pulmonares quísticas en el neonato: no todo es enfermedad congénita pulmonar. Reporte de caso. **MÉD.UIS. 2018;31(1):65-70.**

Introducción

La patología respiratoria constituye la causa más frecuente de morbilidad en neonatos, y puede afectar al 2-3% de los recién nacidos y hasta el 20% de los que tienen un peso al nacer menor de 2,5 kg¹. La presencia de dificultad respiratoria precoz es la situación que se observa frecuentemente y se deben plantear estrategias de diagnóstico y tratamiento según las características clínicas del paciente, edad gestacional, antecedentes perinatales (infección, malformaciones, volumen y características del líquido amniótico), maniobras de reanimación realizadas entre otras; esto debido a que el grado de desarrollo anatómico y fisiológico del sistema respiratorio, especialmente en los recién nacidos pretérmino, y los rápidos cambios que deben producirse en el momento del nacimiento, cuando el recambio gaseoso pasa de la placenta al pulmón son, junto con malformaciones e infecciones, los factores fundamentales que explican esta alta incidencia².

En la mayor parte de los casos la orientación diagnóstica de un recién nacido con dificultad respiratoria se establece analizando conjuntamente los datos de anamnesis, examen físico, radiografía de tórax y las pruebas de laboratorio.

Entre las causas más frecuentes de dificultad respiratoria podemos encontrar taquipnea transitoria del recién nacido, neumonía, enfermedad de membrana hialina, síndrome de aspiración meconial, hipertensión pulmonar, falla cardíaca asociada a una enfermedad cardíaca congénita, encefalopatía hipóxico isquémica, hemorragia pulmonar, desórdenes neuromusculares, escapes aéreos, entre otras³.

Entre ellas los escapes de aire se producen por un desbalance en las presiones transpulmonares que da lugar a lesión en el epitelio respiratorio, lo que permite el paso del aire desde la vía aérea al parénquima tisular pulmonar y de ahí puede migrar hacia el tejido intersticial (enfisema pulmonar intersticial - EPI)⁴. La aparición de enfisema pulmonar intersticial puede resultar de una multitud de factores como la prematuridad, el bajo peso al nacer, la puntuación baja en el test de APGAR y la utilización inadecuada de la ventilación. Últimamente, se ha asociado a altas concentraciones de oxígeno en la primera semana de vida y al uso de sulfato de magnesio materno⁵.

En el enfisema pulmonar intersticial, como afirman Vellanki et al. y Wheeler et al^{6,7} el tratamiento

fundamental es la prevención; para ello, es imprescindible utilizar razonablemente la ventilación invasiva con el mínimo pico de presión posible y altas frecuencias respiratoria^{6,7}. Algunos casos de muy mala evolución requieren el colapso del pulmón afectado mediante oclusión bronquial selectiva⁸, la punción del pulmón sobredistendido o una solución quirúrgica como sucedió con nuestro caso presentado⁹.

El objetivo de este artículo es presentar un caso clínico de un recién nacido pretérmino con síndrome de dificultad respiratoria, con enfisema pulmonar intersticial como diagnóstico final, haciendo una breve revisión actualizada del tema, con enfoque en sus características imagenológicas, descripción, comparación de las imágenes con lo reportado en la literatura. Lo anterior es especialmente importante debido a la necesidad de conocer las imágenes en dicho proceso, ya que son guía junto con los antecedentes y clínica para un acercamiento diagnóstico.

Caso clínico

Recién nacido de 28 semanas de edad gestacional fue remitido a la Fundación HOMI (Hospital de la misericordia) con sospecha de malformación congénita pulmonar. Hijo de madre de 30 años, múltipara de 2, que cursó embarazo controlado. Con antecedente de trabajo de parto pretérmino, motivo por el cual se produce el parto a las 28 - 5/7 semanas, con ecografía doppler normal. Se atendió parto por vía vaginal. Nació en buenas condiciones, APGAR 5-7. Peso: 1350 gramos. Líquido amniótico sin meconio. Evolucionó con quejido, retracción, aleteo nasal, requiriendo FiO₂ elevadas, manejo con CPAP nasal, no mejoría y persistencia de dificultad respiratoria. Hematocrito, glucometría y gases arteriales de las 3 horas de vida resultaron normales.

Presentó dificultad respiratoria severa que requirió ventilación a presión positiva y posterior intubación orotraqueal; se le administró 4 dosis de surfactante pulmonar, sin obtener respuesta adecuada, persistió con altos requerimientos ventilatorios. Gases arteriales negativos para asfixia perinatal. La primera radiografía de tórax (Ver figura 1a, 1b, 1c) posterior a la intubación mostró neumotórax a tensión izquierdo e imagen radiolúcida retrocardíaca redondeada ipsilateral la cual fue persistente durante la serie radiológica. Se realizó ecocardiograma que evidenció ductus arterioso grande (>3mm) con repercusión hemodinámica significativa, sin hipertensión pulmonar e inician cierre farmacológico con ibuprofeno, sin mejoría.

Enero-abril

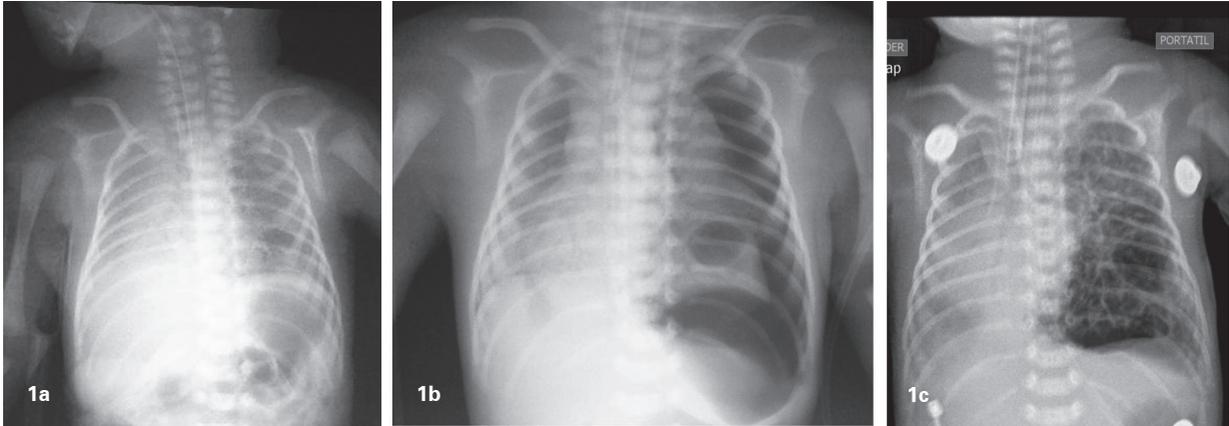


Figura 1a. Opacidades en vidrio esmerilado multilobar bilateral. Opacidad basal derecha relacionada con atelectasia. Imagen radiolúcida basal izquierda de pared fina. 1b. Neumotórax izquierdo con colapso pulmonar secundario. Lesión radiolúcida avascular de morfología redonda y pared fina en la base izquierda. 1c. Lesiones radiolúcidas algunas con pared definida que reemplaza el parénquima pulmonar izquierdo. Atelectasia basal derecha con cardiomegiastino a la derecha.

Fuente: autores.

Durante la evolución el paciente continuaba ventilado con altos parámetros y soporte dopaminérgico; los rayos X de control mostraron múltiples imágenes radiolúcidas redondeadas en lóbulo inferior izquierdo, con desplazamiento del mediastino. La

tomografía computarizada confirmó la presencia de un quiste solitario del lóbulo inferior izquierdo y varias colecciones de gas intersticial con puntos centrales de tejidos blandos con relación a enfisema pulmonar intersticial (ver figura 2).

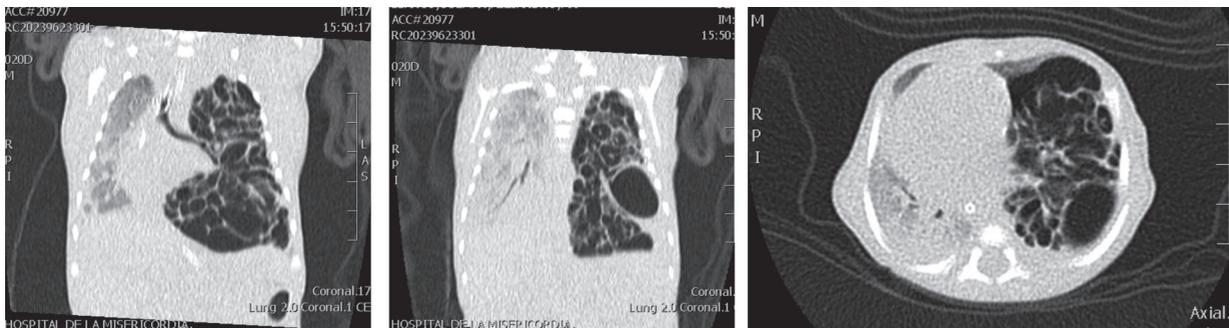


Figura 2. Tomografía Axial Computarizada y reconstrucción multiplanar (coronal y sagital). Distorsión de la arquitectura pulmonar en el lóbulo inferior izquierdo con lesiones avasculares de pared fina y áreas hipodensas avasculares intralobulillares y peribroncovasculares (enfermedad intersticial). Atelectasia del lóbulo superior izquierdo, vidrio esmerilado multilobar derecho. Neumotórax tabicado basal izquierdo.

Fuente: autores.

Por inestabilidad hemodinámica, asociada a dificultad respiratoria marcada, se decidió pasar a cirugía para realizar lobectomía y cierre del ductus (ver figura 3). La histología evidenció espacios aéreos rodeados por células gigantes multinucleadas (ver figura 4a, 4b), hallazgos en relación con enfisema pulmonar intersticial persistente por barotrauma. En el postoperatorio el paciente evolucionó satisfactoriamente, fue extubado y finalmente dado de alta con oxígeno domiciliario.

Discusión

El Enfisema Pulmonar Intersticial presentado en el caso clínico es una patología poco frecuente. El diagnóstico debe sospecharse ante un neonato con

patología respiratoria, tratada o no con ventilación asistida, que presenta un agravamiento brusco con aumento de la dificultad respiratoria y que a la auscultación pulmonar se observa hipoventilación de un hemitórax y disminución del murmullo vesicular¹⁰. En las situaciones previas es obligatorio el estudio radiológico del tórax, que casi siempre va a confirmar el diagnóstico, lo cual no se realizó en nuestro caso.

El barotrauma se define como la presencia de aire en cavidades virtuales, secundario a las presiones altas utilizadas durante la ventilación mecánica. No obstante, es el exceso en el volumen corriente “volutrauma” y no la presión positiva por sí sola, el que produce la lesión pulmonar aguda^{11,12}. El barotrauma se origina cuando la presión o el volumen

transpulmonar superan la tensión normal de las vías aéreas terminales no cartilaginosas y los sacos alveolares, produciendo sobredistensión pulmonar, que lleva a daño del endotelio capilar del pulmón, del epitelio alveolar y de la vía aérea¹¹. Esta “fuga de aire” (barotrauma) penetra el intersticio y disecciona centrifugamente para formar vesículas subpleurales ocasionado neumotórax y centripetamente produciendo neumomediastino o neumopericardio¹³. Si el daño pulmonar progresa en el tiempo, se produce ruptura de las uniones bronquioloalveolares permitiendo pasar gas al espacio perivascular y peribronquial ocasionando enfisema pulmonar intersticial localizado o difuso¹³. El enfisema pulmonar intersticial, el neumotórax y el neumomediastino pueden observarse simultáneamente o de forma sucesiva¹⁰.

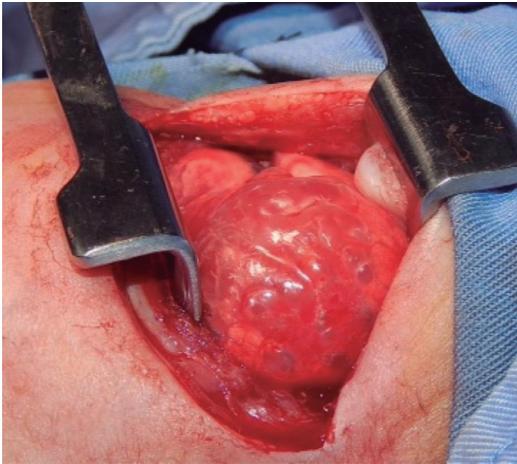


Figura 3. Lóbulo inferior izquierdo sobreinsuflado con formación de vesículas.
Fuente: autores.

Los recién nacidos pretérmino que desarrollan enfisema pulmonar intersticial sufren una dificultad respiratoria más severa, como lo indica el aumento de surfactante y la administración de soporte ventilatorio durante la primera semana de su vida⁵. Esta anormal colección de aire reduce la perfusión pulmonar por compresión de los vasos sanguíneos, haciendo imposible la ventilación y oxigenación normal de la sangre, también altera la mecánica pulmonar al disminuir la distensibilidad, aumentar el volumen residual y el espacio muerto, alterando el equilibrio fisiológico de la ventilación/perfusión¹⁴.

Los patrones radiográficos emergentes asociados con la administración de surfactante pueden complicar la interpretación de imágenes, particularmente cuando el surfactante se ha administrado antes de la toma de imágenes basales¹⁵. Radiológicamente, el enfisema pulmonar intersticial agudo aparece como distorsiones tubulares y quísticas que no cumplen con el patrón de ramificación predecible de los broncogramas aéreos¹⁶. Las diferentes formas de presentación radiológica de barotrauma incluyen los quistes de aire, focales o difusos que comprometen uno o los dos pulmones (ver figura 1 y 2). Estos en realidad son pseudoquistes y consisten en espacios aéreos redondeados, angulados o elongados sin paredes bien definidas, ni epitelio en etapas iniciales, que posteriormente se rodean de tejido fibroso y que en la histología característicamente están delineados por células gigantes multinucleadas de tipo cuerpo extraño y cantidades variables de otras células inflamatorias¹⁷ (ver figura 4a, 4b). Estas lesiones se distribuyen principalmente alrededor de los septos broncovasculares del pulmón.

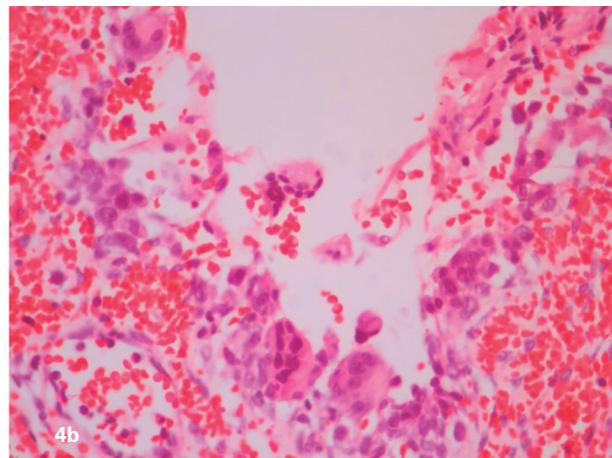
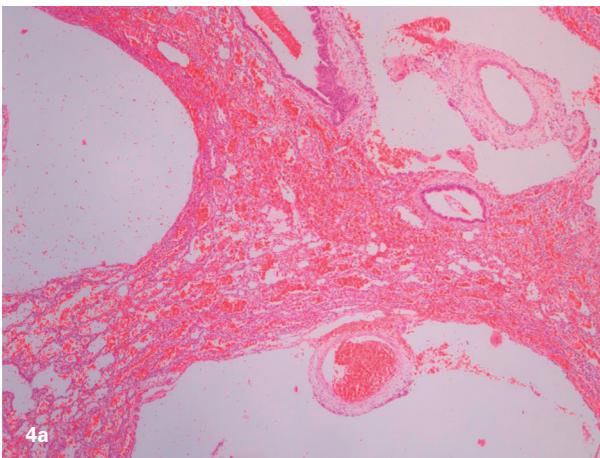


Figura 4a. A bajo aumento se observan múltiples cavidades ocupadas por aire dando una imagen de quistes, rodeados por células gigantes multinucleadas. Nótese su distribución cercana a los bronquios y vasos pulmonares (H&E 40X) **4b.** En aumento alto, se puede ver que la pared de la lesión carece de epitelio y está delineada por células gigantes multinucleadas (H&E 400X).

Fuente: autores.

Enero-abril

En la tomografía computarizada se observan dos patrones radiológicos de enfisema pulmonar intersticial; uno con radiolucencias lineales generalizadas que se irradian desde el hilio pulmonar hasta la periferia (broncograma aéreo) formando una imagen en “panal de abejas”; y otro redondeado con estructuras quísticas llenas de aire de diferentes tamaños y centros puntiformes hiperdensos¹⁸ (Ver Figura 2). Donnelly *et al.*¹³ reportaron en una serie de 17 pacientes que se sometieron a tomografía computarizada de tórax para la evaluación del enfisema pulmonar intersticial persistente; 9 pacientes presentaron afectación de un solo lóbulo por quistes hiperdensos, que podía ser uni o bilateral, 8 tenían afectación multilobar unilateral y 6 tenían afectación bilateral; 82% de los pacientes tenían estructuras lineales y puntiformes atenuadas dentro de los quistes, hallazgos que se han atribuido a haces broncovasculares rodeados de gas intersticial¹³. En los casos ambiguos, el patrón lineal y puntiforme visto en la tomografía puede ser útil para hacer el diagnóstico de enfisema pulmonar intersticial persistente y la tomografía es superior a la radiografía en la caracterización de la afectación lobar pulmonar en los casos que serán manejados quirúrgicamente^{13,19}.

Al observar la secuencia radiológica del recién nacido pretérmino, se pudo evidenciar que el paciente presentó las manifestaciones radiológicas descritas por Donnelly y Jabra *et al.*^{13,18,19} en enfisema pulmonar intersticial unilateral; sin embargo, el reto diagnóstico radicó en diferenciarlo de la patología congénita de la vía aérea pulmonar (Ver Figura 5), malformación adenomatoidea quística (MAQ) (Ver Figura 6), diagnósticos que siempre se consideran en neonatos con lesiones quísticas del pulmón. Se dificultó su diferenciación por no contar con las proyecciones de tórax tomadas en el lugar de nacimiento del RNP de donde fue remitido. La relación temporal entre la adquisición de enfisema pulmonar intersticial agudo y el posterior desarrollo de enfisema pulmonar intersticial persistente en un recién nacido con antecedentes de intubación y ventilación mecánica con presión positiva usualmente excluye otras causas como la hiperinsuflación lobar congénita y la malformación adenomatoidea quística. Aunque se ha reportado enfisema pulmonar intersticial persistente en neonatos que no han recibido asistencia ventilatoria o solo recibieron CPAP nasal²⁰.

Otros diagnósticos diferenciales incluyen la Hernia Diafrágica²¹, las infecciones por gérmenes como *Pneumocystis* o *Pseudomona aeruginosa*, producen

neumatoceles que son cavidades de paredes delgadas²² y el enfisema lobar congénito que es la sobredistensión de un lóbulo pulmonar sin la destrucción de sus paredes²³.

La tomografía fue útil para caracterizar las lesiones quísticas de enfisema pulmonar intersticial persistente y su distribución anatómica lobar; sin embargo, los posibles efectos adversos asociados con la exposición a la radiación ionizante de la tomografía en pediatría deben considerarse en relación con sus beneficios clínicos esperados. La tendencia actual es utilizar bajas a ultra bajas dosis (< 0.001 mSv) de radiación en tomografía de tórax de neonatos²⁴.

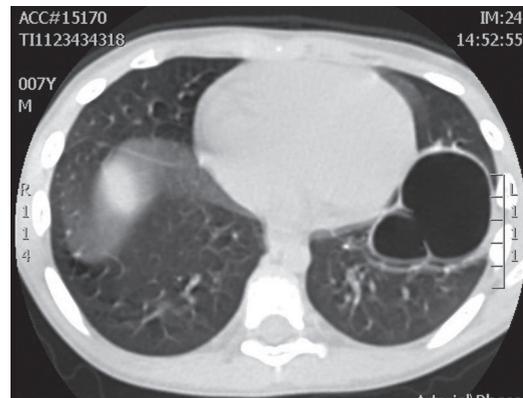


Figura 5. Quistes o cavidades de paredes delgadas, neumatoceles, bullas subpleurales. Fuente: autores.

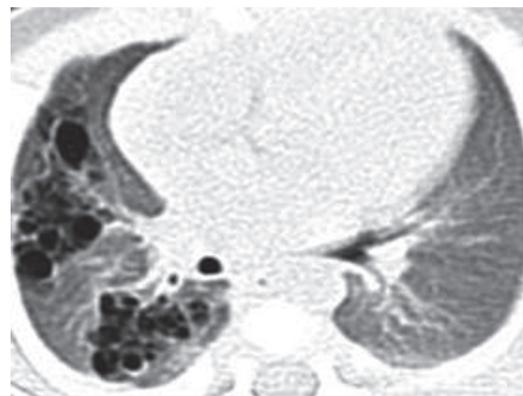


Figura 6. Malformación Adenomatoide Quística. Masa quística en hemitórax derecho de origen congénito. Quistes de 0.5-2 cm Fuente: autores.

CONCLUSIÓN

Una correcta interpretación de las radiografías de tórax en los recién nacidos prematuros con inmadurez pulmonar estructural y fisiológica requiere conocer

el impacto de las estrategias de ventilación, cada vez más sofisticadas y la familiaridad con los patrones de la enfermedad pulmonar crónica en evolución que se puede asociar a éstas, como es el enfisema pulmonar intersticial. La tomografía, es esencial para la caracterización de las lesiones y evaluar de forma no invasiva el compromiso pulmonar en pacientes con quistes persistentes y de esta forma aportar en su diferenciación de patología congénita pulmonar como MAQ, hernia diafragmática, infecciones y enfisema lobar congénito.

Referencias bibliográficas

- Hjalmarson O. Epidemiology and classification of acute, neonatal respiratory disorders. A prospective study. *Acta Paediatr Scand*. 1981; 70(6):773-83.
- Pérez-Rodríguez J, Elorza D. Dificultad respiratoria en el recién nacido. *An Pediatr Contin*. 2003; 1(2):57-66.
- Edwards MO, Kotecha SJ, Kotecha S. Respiratory distress of the term newborn infant. *Paediatr Respir Rev*. 2013;14(1):29-36.
- Solís G, Mantecón L. Tratamiento de los escapes aéreos en neonatología. *An Pediatr Contin*. 2013; 11(6): 350-3.
- Verma RP, Chandra S, Niwas R, Komaroff E. Risk factors and clinical outcomes of pulmonary interstitial emphysema in extremely low birth weight infants. *J Perinatol*. 2006; 26(3):197-200.
- Vellanki H, Antunes M, Locke RG, McGreevy T, Mackley A, Eubanks JJ, et al. Decreased incidence of pneumothorax in VLBW infants after increased monitoring of tidal volumes. *Pediatrics*. 2012; 130(5): 1352-8.
- Wheeler KI, Klingenberg C, Morley CJ, Davis PG. Volume-targeted versus pressure-limited ventilation for preterm infants: a systematic review and meta-analysis. *Neonatology*. 2011; 100(3):219-27.
- Chalak LF, Kaiser JR, Arrington RW. Resolution of pulmonary interstitial emphysema following selective left main stem intubation in a premature newborn: an old procedure revisited. *Paediatr Anaesth*. 2007;17(2):183-6.
- Belcher E, Abbasi MA, Hansell DM, Ffolkes L, Nicholson AG, Goldstraw P. Persistent interstitial pulmonary emphysema requiring pneumonectomy. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;138(1):237-9.
- Coto-Cotallo GD, López J, Fernández B, Álvarez F, Ibáñez A. Recién nacido a término con dificultad respiratoria: enfoque diagnóstico y terapéutico. En: *Protocolos Diagnóstico Terapéuticos de la Asociación Española de Pediatría: Neonatología*. 2ª ed. Protocolos de la AEP; 2008. p. 285-305.
- Silverman GA. Escapes aéreos: Neumotórax, enfisema intersticial pulmonar, neumomediastino, neumopericardio. En: Cloherty JP, Stark AR. *Manual de cuidados neonatales*. 4ª ed. Madrid España: Masson; 2005. p. 406-12.
- Agrons GA, Courtney SE, Stocker JT, Markowitz RI. From the Archives of the AFIP: Lung Disease in Premature Neonates: Radiologic-Pathologic Correlation. *Radiographics* 2005; 25(4):1047-73.
- Donnelly LF, Lucaya J, Ozelame V, Frush DP, Strouse PJ, Sumner TE, et al. CT Findings and Temporal Course of Persistent Pulmonary Interstitial Emphysema in Neonates: A Multi Institutional Study. *AJR Am J Roentgenol* 2003; 180(4):1129-33.
- Pantoja M, Camberos O, Arteaga R. Enfisema pulmonar intersticial. *Rev Soc Bol Ped* 2005; 44(1): 36-7.
- Cleveland RH. A radiologic update on medical diseases of the newborn chest. *Pediatr Radiol* 1995; 25(8):631-37.
- Boothroyd AE, Barson AJ. Pulmonary interstitial emphysema: a radiological and pathological correlation. *Pediatr Radiol* 1988; 18(3):194-99.
- Stocker JT. Cystic Lung Disease in Infants and Children. *Fetal Pediatr Pathol* 2009; 28(4):155-84.
- Jabra AA, Fishman EK, Shehata BM, Perlman EJ. Localized persistent pulmonary interstitial emphysema: CT findings with radiographic-pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1997; 169(5):1381-84.
- Donnelly LF, Frush DP. Localized radiolucent chest lesions in neonates: causes and differentiation. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 172(6):1651-1658.
- Gürakan B, Tarcan A, Arda IS, Coşkun M. Persistent pulmonary interstitial emphysema in an unventilated neonate. *Pediatr Pulmonol* 2002; 34(5):409-11.
- Taylor G, Atalabi OM, Estroff JA. Imaging of congenital diaphragmatic hernias. *Pediatr Radiol* 2009; 39(1):1-16.
- Kuhlman JE, Reyes BL, Hruban RH, Askin FB, Zerhouni EA, Fishman EK et al. Abnormal Air-Filled Spaces in the Lung. *Radiographics* 1993; 13(1): 47-75.
- Winters WD, Effmann EL. Congenital Masses of the Lung: Prenatal and Postnatal Imaging Evaluation. *J Thorac Imaging* 2001; 16(4):196-206.
- Journy N, Ancelet S, Rehel JL, Mezzarobba M, Aubert B, Laurier D, et al. Predicted cancer risks induced by computed tomography examinations during childhood, by a quantitative risk assessment approach. *Radiat Environ Biophys*. 2014; 53(1):39-54.