

Correspondencia

Dr. Diego Haberman
Fundación Favaloro
Av. Belgrano 1746
1089 – CABA
Email: dmhaberman@fibertel.com.ar

Recibido: 04/02/08 - Aceptado: 18/07/08

Fibrosis Quística: Hallazgos más frecuentes en Tomografía Computada en pacientes en estadio final[#]

Autores Haberman Diego, Martínez Adriana, Froullet Cristian, Beresniak Alejandro, Gurfinkel Enrique¹, Osses Juan Manuel²

¹Servicios de Diagnóstico por Imágenes y ²Neumonología. Fundación Favaloro.

Resumen

La tomografía computada de alta resolución representa una herramienta fundamental en la evaluación de los pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística, siendo en la actualidad la modalidad de imagen de elección. Revisamos las anomalías más frecuentes y su aspecto tomográfico reportando los hallazgos en pacientes de nuestra institución.

Palabras clave > fibrosis quística, tomografía computada de alta resolución, sistemas de puntuación, bronquiectasias, impactos mucosos, atrapamiento aéreo

Abstract

High Resolution Computed Tomography represents an important tool in the evaluation of patients with Cystic Fibrosis, being the imaging choice method. We review and report the tomographic findings of the most important anomalies in patients of our institution.

Key words > cystic fibrosis, high resolution computed tomography, score system, bronchiectasis, mucous plugging, air trapping

Introducción

Los avances en la terapéutica para la Fibrosis Quística durante los últimos años han determinado un incremento en la tasa de supervivencia de los pacientes que sufren esta enfermedad. A pesar de ello, la morbimortalidad es elevada, con recurrencia de procesos inflamatorios e infecciosos broncopulmonares que implican el desarrollo de enfermedad restrictiva y obstructiva crónica. La insuficiencia respiratoria es actualmente la causa de muerte en más del 95% de los pacientes^{1,2}.

El trasplante de pulmón ha surgido como una opción terapéutica de relevancia y constituye la tercera indicación más frecuente de trasplante pulmonar, luego del enfisema y la fibrosis pulmonar idiopática³.

En el presente estudio revisamos los hallazgos más frecuentes y su extensión en pacientes de nuestra institución en estadio final de la enfermedad.

Material y Métodos

Evaluamos en forma retrospectiva las tomografías computadas realizadas a pacientes con Fibrosis Quística en estadio terminal, efectuadas como parte de su evaluación integral previa a un eventual trasplante.

Incluimos 15 pacientes (11 masculinos) estudiados entre los meses de enero de 2005 y diciembre de 2007. El rango de edad fue de 16 a 32 años.

Los estudios fueron realizados con un tomógrafo multicorte de 64 hileras de detectores (Aquilion, Toshiba). Se obtuvieron imágenes de 0.5mm de espesor con intervalo de 0.5mm. Posteriormente se reconstruyeron con algoritmo de alta resolución, en planos axial, coronal y sagital.

En ninguno de los casos se administró contraste intravenoso. Por último, se obtuvieron imágenes en máxima espiración para pesquisar atrapamiento aéreo.

[#]Los autores de este trabajo declaran no tener conflicto de intereses

Tabla 1.

	0	1	2	3
Severidad de las bronquiectasias	Ausentes	Leve (db>da)	Moderado (db>2-3 da)	Severo (db>3da)
Extensión de las bronquiectasias	Ausentes	1 a 5 segmentos	6 a 9 segmentos	> 9 segmentos
Generación de división bronquial afectada	Ausentes	> 4° generación	>5° generación	>6° generación
Extensión de los impactos mucosos	Ausentes	1 a 5 segmentos	6 a 9 segmentos	> 9 segmentos
Saculaciones o abscesos	Ausentes	1 a 5 segmentos	6 a 9 segmentos	> 9 segmentos
Enfisema	Ausentes	1 a 5 segmentos	>5 segmentos	---
Bullas	Ausentes	Unilateral <4	Bilateral <4	>4
Colapsos o consolidaciones	Ausentes	Subsegmentaria	Segmentaria o Lobar	---

db: diámetro bronquial; da: diámetro arterial

En relación a la revisión de los diferentes sistemas de puntuación existentes, consideramos para nuestro trabajo los tipos de lesiones más significativas, evaluando presencia y extensión de las mismas y tomando como parámetro al sistema de Bhalla⁴ (tabla 1).

Resultados

En los 15 pacientes evaluados encontramos bronquiectasias (100%). En todos ellos, las bronquiectasias fueron severas. En 13 pacientes (86.6%), más de 9 segmentos se hallaban comprometidos. Si bien las bronquiectasias detectadas en nuestros pacientes eran difusas, en 14 (93.3%) de ellos el predominio era en segmentos de los lóbulos superiores. En cuanto a los impactos mucosos, estos se hallaban presentes en 12 de los pacientes evaluados (80%). En 6 de ellos comprometían más de nueve segmentos. En 11 pacientes (73.3%) encontramos signos categóricos de atrapamiento aéreo confirmado con cortes en máxima espiración. En cuanto a los hallazgos menos frecuentes, 6 pacientes (40%) mostraban bullas y 5 de ellos (33%) presentaban colapsos. En 4 pacientes encontramos signos de enfisema difuso.

Discusión

La importancia de realizar una tomografía computada de alta resolución (TCAR) en pacientes con diagnóstico de Fibrosis Quística (FQ) en estadio final no sólo permite determinar el tipo de lesiones, sino establecer la extensión de las mismas.

Para esto se han desarrollado numerosos sistemas de puntuación, que permiten evaluar en forma semicuantitativa las anormalidades. El primero de ellos fue reportado por Bhalla y cols. en 1991, utilizando TCAR⁴.

Posteriormente se han publicado otros sistemas; en todos ellos los observadores identifican los distintos tipos de anormalidades, así como también la extensión de las mismas⁵. Las lesiones más relevantes que se encuentran incluidas en la mayoría de los sistemas de puntuación incluyen bronquiectasias, impactos mucosos, engrosamiento de paredes bronquiales y atelectasias. Existen publicaciones que correlacionan los sistemas de puntuación por TCAR con las pruebas de función pulmonar y las manifestaciones clínicas^{6, 7}. Otros han demostrado disociación entre la gravedad de la enfermedad y las pruebas de función pulmonar y los sistemas de puntuación por TCAR^{8, 9, 10}. Es-

tas publicaciones indican que aún en pacientes con pruebas funcionales estables, puede constatarse progresión de la enfermedad por TCAR¹¹.

La TCAR es también importante para determinar probable afectación pleural, presencia de adenopatías y posibles lesiones infecciosas o neoplásicas concomitantes¹².

Es importante consignar no sólo la extensión de las lesiones, sino también si son simétricas o no, y si son uni o bilaterales. Esto cobra relevancia en caso de planearse el trasplante, ya que durante el procedimiento quirúrgico se remueve primero el pulmón más afectado, permitiendo al otro sostener la oxigenación.

Evaluamos las anomalías más frecuentes encontradas en TCAR.

1) Bronquiectasias

Las bronquiectasias se definen como dilataciones bronquiales irreversibles localizadas o difusas. Teniendo en cuenta su morfología pueden ser cilíndricas, saculares o varicoides.

En la Fibrosis Quística son consecuencia del transporte anómalo del cloro a través del epitelio de la vía aérea, con el consiguiente espesamiento de las secreciones y dificultad en su eliminación, lo que provoca inflamación y sobreinfecciones recurrentes¹³. Las bronquiectasias se identifican en TCAR cuando el diámetro interno del bronquio es mayor al diámetro de la arteria pulmonar adyacente.

Otros signos a considerar, especialmente en casos leves son la ausencia del estrechamiento bronquial gradual periférico y la visualización de la vía aérea en los sectores más periféricos del pulmón (1cm. de la superficie pleural)¹⁴. (Figuras 1a y 1b)

En la Fibrosis Quística siempre se encuentran afectados los bronquios centrales y particularmente los de los lóbulos superiores. Sin embargo, en 2/3 de los pacientes las bronquiectasias son también periféricas. En pacientes con enfermedad severa se observan bronquiectasias cilíndricas en 94% de los lóbulos evaluados, quísticas en 34% y varicoides en un 11%¹⁵. (Figuras 2a y 2b)

2) Engrosamiento de paredes bronquiales

El engrosamiento de la pared bronquial es un hallazgo frecuente que refleja inflamación y suele ser evidente aún en casos de enfermedad temprana¹⁶.

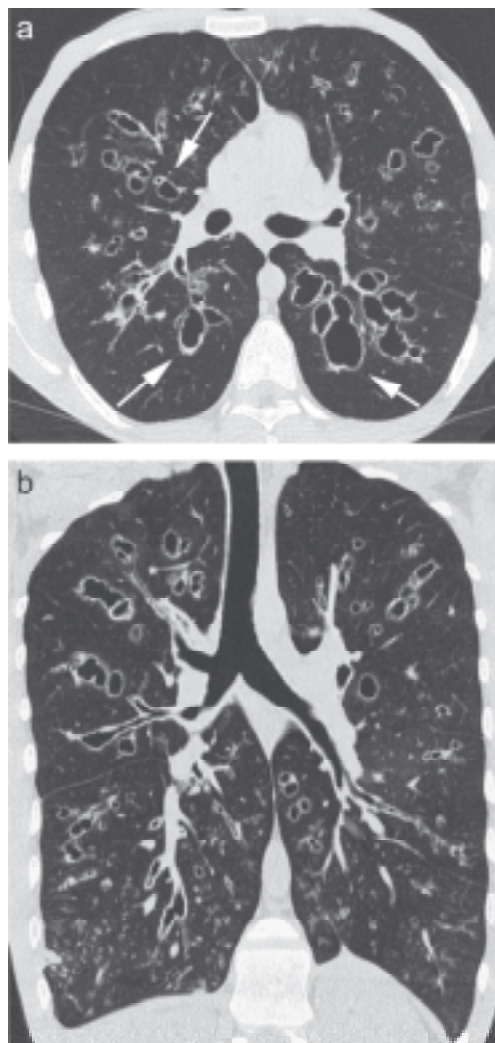


Fig. 1a. Paciente de sexo masculino de 20 años de edad. Diagnóstico de FQ desde los 8 años. Disnea CFIII-IV con oxigenoterapia domiciliaria a 3 litros. Última espirometría: FEV1 0.90 (20%); FVC 2,05 (37%). TCAR plano axial. Bronquiectasias difusas bilaterales con engrosamiento de paredes bronquiales de preferente ubicación central. **b.** Mismo paciente. TCAR plano coronal. Las bronquiectasias comprometen más de 9 segmentos.

3) Impactos mucosos

Representan ocupación luminal por líquido moco o pus, habitualmente asociado a inflamación peribronquiolar. Suelen verse en la periferia pulmonar y son particularmente frecuentes en diseminación endobronquial de infecciones (tuberculosis, bronconeumonía), panbronquiolitis difusas, tumores endobronquiales, bronquiectasias y FQ, especialmente en periodos de exacerbación infecciosa.

Los impactos mucosos se ven en TCAR como opacidades lineales y nodulares en el interior de los bronquios y bronquiolos. En ocasiones pueden

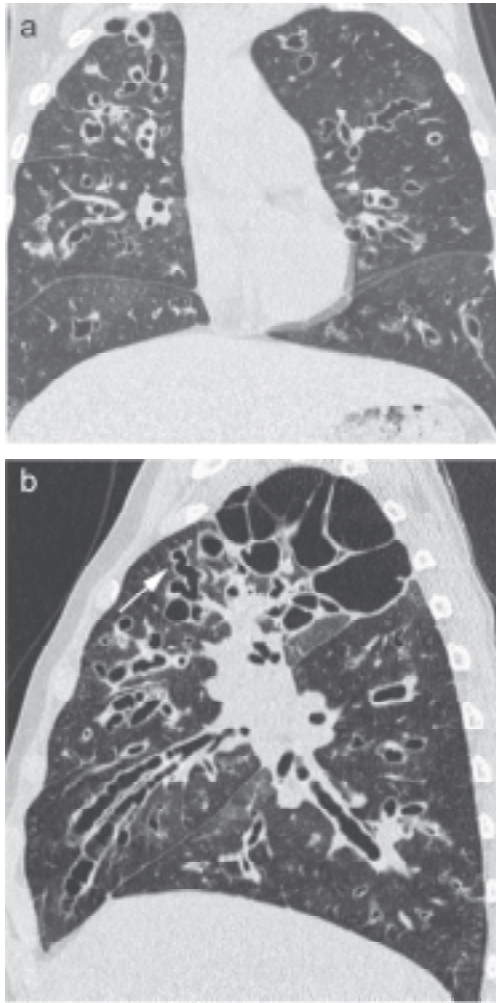


Fig. 2a. Paciente de sexo masculino de 16 años de edad con diagnóstico de FQ desde los 6 años de edad. Disnea CF III. Esputo con colonización por *Pseudomonas aeruginosa* cepa mucosa. TCAR plano coronal. Bronquiectasias difusas de paredes gruesas bilaterales y simétricas. **b.** Mismo paciente. Plano sagital. Dilataciones bronquiales moderadas a severas de tipo cilíndricas y varicoides. (flecha)

estar conectadas entre sí siguiendo la ramificación habitual de los bronquiolos comprometidos, adoptando así una configuración que se ha dado en llamar “árbol en brote”¹⁷. (Figuras 3a y 3b)

Hay que ser cuidadoso en su evaluación, ya que en ocasiones se puede confundir una bronquiectasia ocupada con un vaso anormalmente dilatado. Con equipos multicorte y realizando reconstrucciones multiplanares es posible seguir con mayor facilidad el trayecto de los bronquios y constatar que los mismos presentan sectores proximales ventilados. (Figuras 4a y 4b)

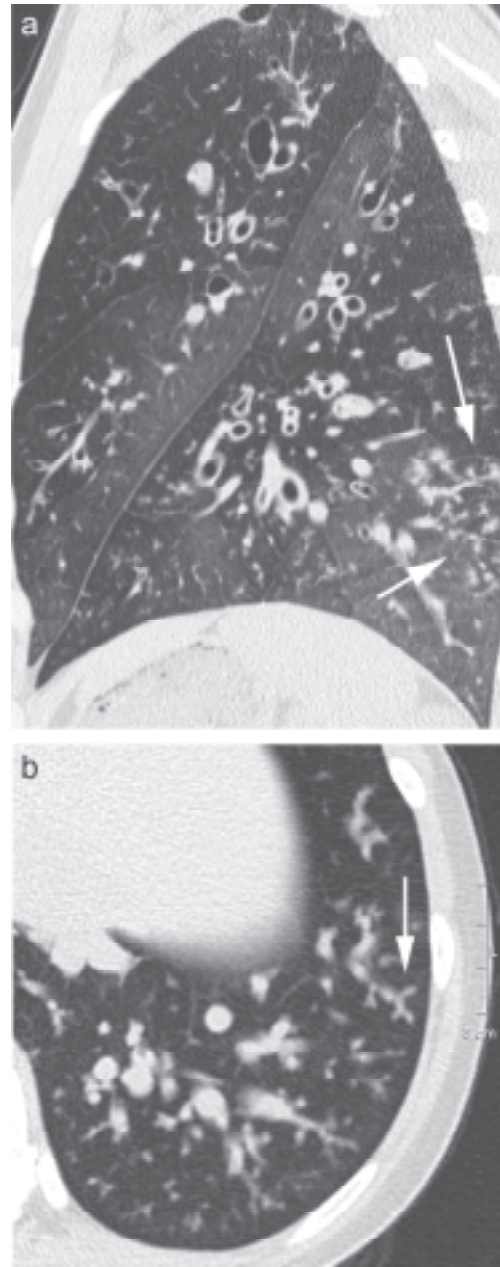


Fig. 3a. Paciente de 31 años de sexo masculino con diagnóstico de FQ desde los 2 años de edad. Reiteradas internaciones por sobreinfecciones. Disnea clase funcional II-III con oxigenoterapia suplementaria desde hace 2 años. Esputo positivo para *streptococcus pneumoniae*. TCAR Plano sagital: Opacidades ramificadas en relación a bronquios y bronquiolos vinculado con impactos mucosos. **b.** Mismo paciente. Imagen magnificada demostrando el aspecto característico de los impactos bronquiolares con el signo de “árbol en brotes”.

4) Atrapamiento aéreo

Atrapamiento aéreo implica retención de aire en el pulmón distal a una obstrucción, constituyendo

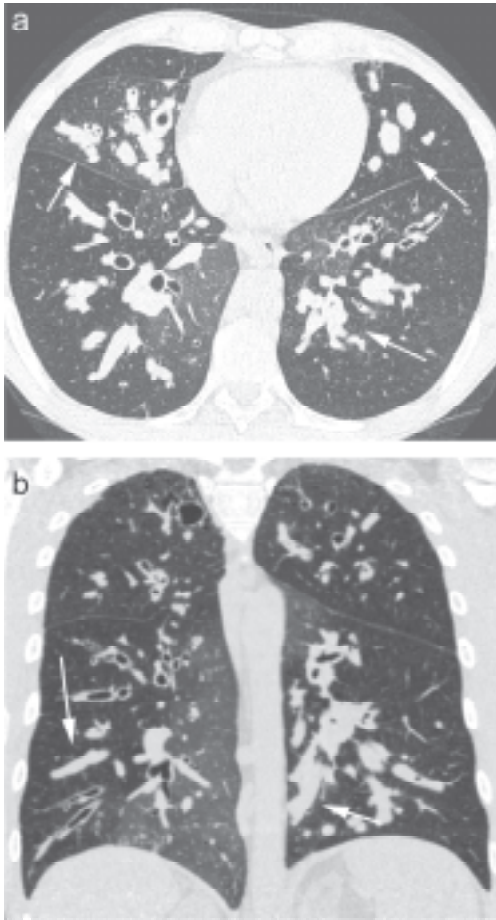


Fig. 4a. Paciente de sexo masculino de 28 años de edad con diagnóstico de FQ desde los 2 años de edad. Desde los 14 años infecciones a repetición por *Pseudomona aeruginosa*. Desde hace 2 años con oxigenoterapia a 3 litros y BIPAP. FEV1 0,91(22%). FVC 2,07 (41%). TCAR plano axial. Múltiples dilataciones bronquiales rellenas de moco involucran particularmente el lóbulo inferior izquierdo, lingula y lóbulo medio. **b.** Mismo paciente plano coronal. La visualización en plano coronal nos permite evaluar la continuidad de los impactos mucosos que rellenan en su totalidad los bronquios comprometidos.

uno de los signos más precoces de enfermedad de la pequeña vía aérea, clásicamente descrito en bronquiolitis obliterativa.

En pacientes con FQ el atrapamiento aéreo se produce por el acúmulo de secreciones que provoca reducción del diámetro efectivo luminal, actuando en forma asociada la inflamación y posterior fibrosis concéntrica bronquial y bronquiolar.

La TCAR muestra diferencia en la densidad del pulmón “en parches”, alternando áreas de menor atenuación (aire atrapado) con otras de mayor densidad distribuidas en forma difusa (patrón en mosaico). También favorece esta diferencia en la

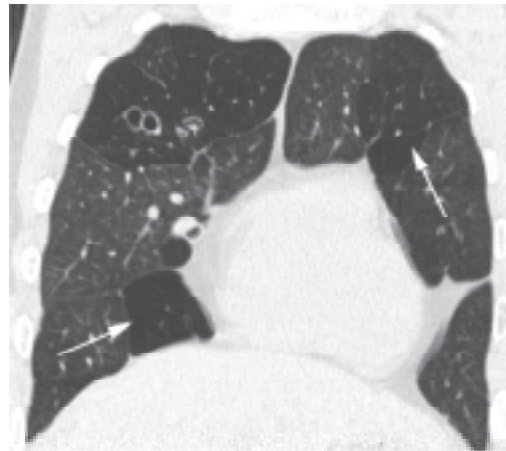


Fig. 5. Paciente de sexo masculino de 19 años de edad con diagnóstico de FQ desde los 5 años de edad. Episodios reiterados de broncoespasmos e infecciones en la infancia. Disnea clase funcional III con oxígeno domiciliario a 3 litros. TCAR: Plano coronal. Imágenes en espiración forzada. El parénquima de ambos pulmones muestra densidad heterogénea con patrón en mosaico atribuible a atrapamiento aéreo en lóbulos superiores y lóbulo inferior derecho (flechas).

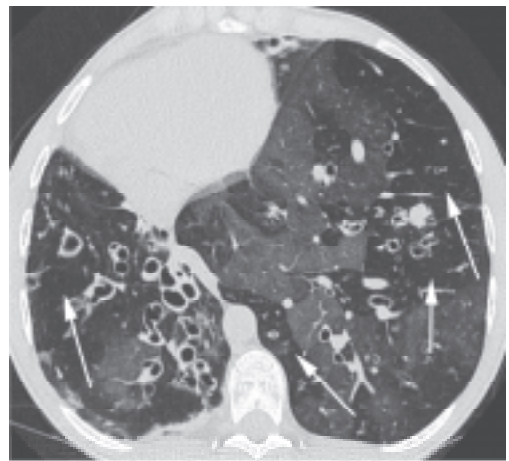


Fig. 6. Paciente de sexo masculino de 25 años de edad con diagnóstico de FQ desde los 4 años de edad. TCAR.Plano axial. Imágenes en espiración forzada. Múltiples áreas de atrapamiento aéreo subsegmentarias bilaterales (flechas).

densidad la vasoconstricción que acompaña a las zonas de atrapamiento. Esta discrepancia en el flujo suele traducirse en TCAR con un menor tamaño de los vasos sanguíneos en las zonas hipodensas.

Para diagnosticar atrapamiento aéreo son fundamentales las imágenes en espiración forzada, donde los sectores de menor densidad (aire atrapado) van a persistir y ser más evidentes en relación al resto del pulmón, que debe aumentar su densidad.

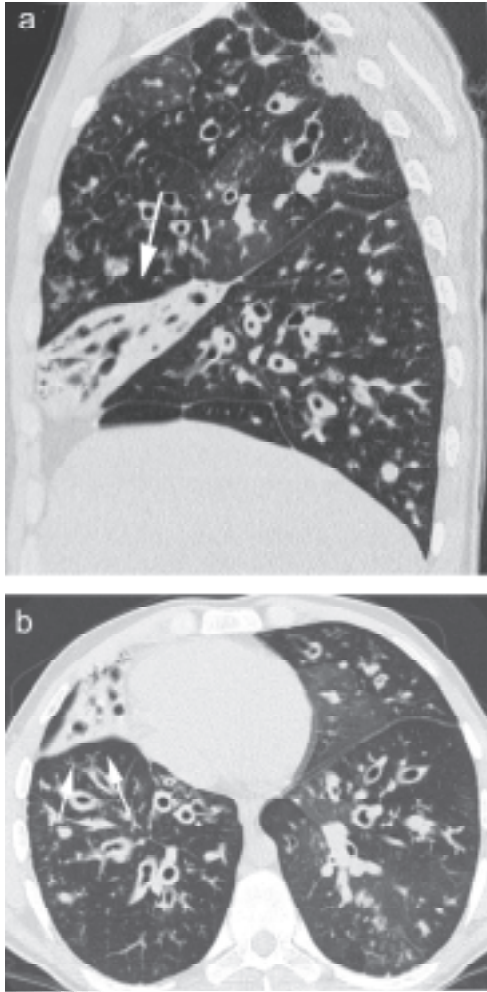


Fig. 7a. Paciente de sexo femenino de 19 años de edad. Patología respiratoria desde la primera niñez con test del sudor negativo a los 4 años de edad, se confirma diagnóstico de FQ a sus 9 años con estudio genético positivo. Disnea CFIII. Oxigenodependencia las 24 hs hace 5 meses. TCAR plano sagital del pulmón derecho. Múltiples bronquiectasias con paredes gruesas mas relevantes sobre el lóbulo medio el cual muestra pérdida de volumen (flecha). **b.** Mismo paciente. TCAR plano axial: Atelectasia del lóbulo medio con retracción mediastinal hacia el hemitorax derecho.

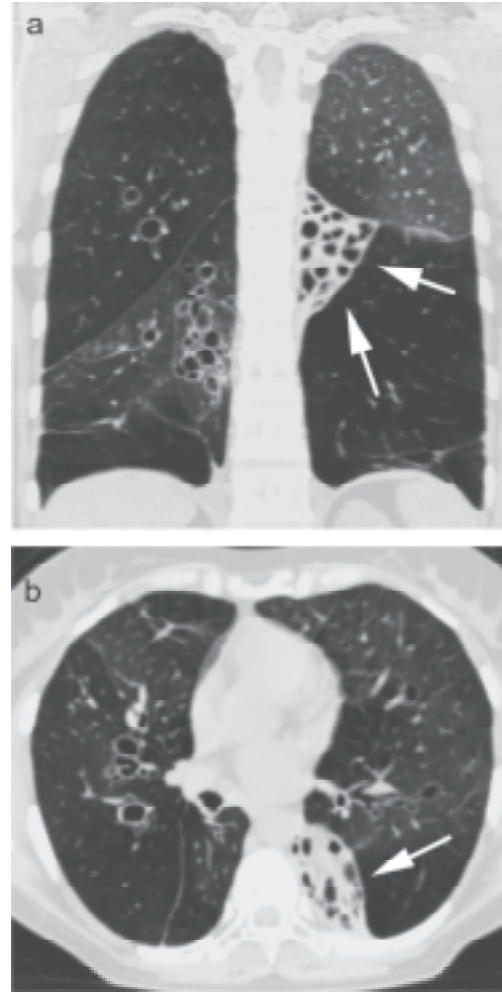


Fig. 8a. Paciente de sexo femenino de 30 años de edad con antecedentes de broncoespasmos y neumonías a repetición en la niñez. Sin controles en la adolescencia se diagnostica FQ a los 26 años de edad por estudio genético. Espirometría: FEV1: 1,16 (37%). FVC 2,59 (72%). TCAR plano coronal. Atelectasia segmentaria involucrando segmento apical del lóbulo inferior izquierdo. **b.** Mismo paciente plano axial. Bronquiectasias agrupadas determinan atelectasia del segmento apical del lóbulo inferior izquierdo.

Otra situación que puede originar un patrón en mosaico es la oligohemia regional por tromboembolismo agudo o crónico. En estos casos las zonas de menor densidad tienden a desaparecer en máxima espiración¹⁸ (Figuras 5 y 6)

5) Colapsos

Colapso o atelectasia significa reducción de volumen pulmonar, que en el caso de la FQ se vincula

a obstrucción bronquial crónica¹⁹ (Figuras 7a y 7b)

En TCAR observamos bronquiectasias de paredes gruesas agrupadas que originan aumento de la densidad con retracción de las cisuras y estructuras broncovasculares hacia el sector colapsado (Figuras 8a y 8b).

En nuestra población hemos encontrado mayoría de atelectasias segmentarias y subsegmentarias.

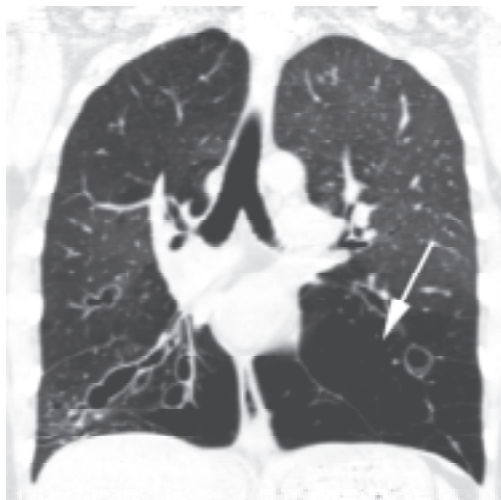


Fig. 9. Paciente de sexo masculino de 21 años de edad. Neumonías a repetición en la infancia. Disnea CF III. Colonizado por *Pseudomona aeruginosa*. TCAR plano coronal. Signos de enfisema se observan en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo con patrón destructivo sin definición de estructuras broncovasculares. Bronquiectasias en pulmón derecho.

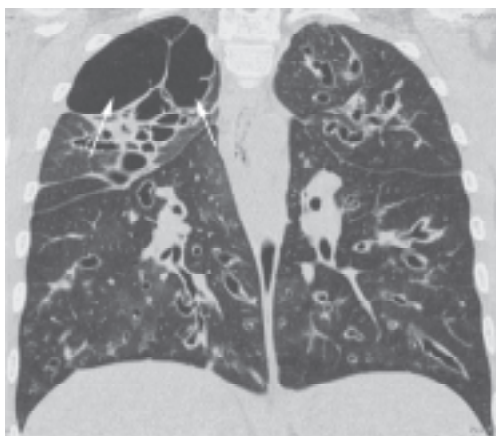


Fig. 10. Paciente de sexo masculino de 24 años de edad. Disnea CFIII. Espirometría. FEV₁ 0,54 (12%) FVC 1,03 (20%). TCAR. Plano coronal. Bullas de tamaño variable en lóbulo superior derecho involucrando particularmente segmento apical.

tarias; sólo un paciente mostraba colapso de un lóbulo completo.

6) Otros

En cuanto a la destrucción parenquimatosa mencionamos presencia de bullas y signos de enfisema difuso (Figuras 9 y 10).

Debe informarse no sólo la presencia de patrones destructivos, sino también si son uni o bilaterales. Esto adquiere fundamental relevancia en caso de planearse el transplante.

Conclusión

La TCAR constituye hoy un método indispensable en la evaluación de pacientes con Fibrosis Quística en estadio final, permitiendo evaluar en forma detallada las distintas anomalías y su extensión. El desarrollo de la tomografía multicorte ofrece mayor versatilidad y mejora sustancialmente la calidad de las imágenes obtenidas, favoreciendo la interpretación y cuantificación de las lesiones.

Bibliografía

1. Fanconi G. Das coeliakie syndrom bei angeborener zystischer pancreas fibromatose und bronchiektasen. *Wien Med Wochenschr* 1936; 86: 753-6.
2. Becklake MR, Permutt S. Evaluation of tests of lung function for "screening" for early detection of chronic obstructive lung disease. En: PT Macklem, S Permutt. *The lung in the transition between health and disease*. New York: Marcel Dekker, 1979, 345-87.
3. Kotloff RM, Zuckerman JB. Lung transplantation for cystic fibrosis: special considerations. *Chest* 1996; 109: 787-98.
4. Bhalla M, Turcios N, Aponte V, et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. *Radiology* 1991; 179: 783-8.
5. Brody AS, Klein JS, Molina PL, Quan J, Bean JA, Wilmott RW. High-resolution computed tomography in young patients with cystic fibrosis: distribution of abnormalities and correlation with pulmonary function tests. *J Pediatric* 2004; 145: 32-8.
6. Robinson TE, Leung AN, Northway WH, et al. Composite spirometric-computed tomography outcome measure in early cystic fibrosis lung disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168: 588-93.
7. Dodd JD, Barry SC, Barry RB, Gallagher CG, Skehan SJ, Masterson JB. Thin-section CT in patients with cystic fibrosis: correlation with peak exercise capacity and body mass index. *Radiology* 2006; 240: 236-45.
8. Judge EP, Dodd JD, Masterson JB, Gallagher CG. Pulmonary abnormalities on high-resolution CT demonstrate more rapid decline than FEV₁ in adults with cystic fibrosis. *Chest* 2006; 130: 1424-32.
9. de Jong PA, Nakano Y, Lequin MH, et al. Progressive damage on high resolution computed tomography despite stable lung function in cystic fibrosis. *Eur Respir J* 2004; 23: 93-7.
10. Tiddens HA. Chest computed tomography scans should be considered as a routine investigation in cystic fibrosis. *Pediatric Respir Rev* 2006; 7: 202-8.
11. Brody AS, Sucharew H, Campbell JD, et al. Computed tomography correlates with pulmonary exacerbations in children with cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2005; 172: 1128-32.
12. Marom EM, McAdams HP, Palmer SM, et al. Cystic Fibrosis: Usefulness of thoracic CT in the examination of patients before lung transplantation. *Radiology* 1999; 213: 283-8.
13. Maffessanti M, Candussi M, Brizzi F, Piovesana F. Cystic fibrosis in children: HRCT findings and distribution of disease. *J Thorac Imaging* 1996; 11: 27-38.

14. Kim JS, Muller NL, Park CS, Grenier P, Herold CJ. Cylindrical Bronchiectasis: diagnosis findings on thin section CT. *Am J Roentgenol* 1997; 168: 751-4.
15. Hansell DM, Strickland B. High-resolution computed tomography in pulmonary cystic fibrosis. *Br J Radiol* 1989; 62: 1-5.
16. Santis G, Hodson ME, Strickland B. High resolution tomography in adult cystic fibrosis patients with mild lung disease. *Clin Radiol* 1991; 44: 20-2.
17. Eisenhuber E. The tree-in-bud sign. *Radiology* 2002; 222: 771-2.
18. Hansell DM, Wells AU, Rubens MB, Cole PJ. Bronchiectasis: functional significance of areas of decreased attenuation at expiratory CT. *Radiology* 1994; 193: 369-74.
19. Woodring JH, Reed JC. Types and mechanisms of pulmonary atelectasis. *J Thorac Imaging* 1996; 11: 92-108.