

SIGNOS RADIOLOGICOS MÁS FRECUENTES EN LA COMPLICACIÓN PULMONAR DE LA FIBROSIS QUÍSTICA

Antonio Tirado Muñoz, Laura Ortiz Evan, Ignacio Díaz Villalonga, Irene Martínez González, Paula Gómez Lozano, Ángela Vega de Miguel Delgado.

Complejo Hospitalario Universitario de Cáceres,
Cáceres.

antimu10@gmail.com

Objetivo docente:

1. Revisar las complicaciones pulmonares más frecuentes de la fibrosis quística.
2. Recordar los signos radiológicos que de ellas se derivan sirviéndonos para ello de los parámetros de la escala Bhalla.

Revisión del tema:

INTRODUCCIÓN

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad multisistémica de base genética causada por anomalías en el gen regulador para la proteína de conductancia transmembrana de la FQ (CFTR), que genera una alteración en el transporte de cloro y sodio conduciendo a secreciones espesas y viscosas en bronquios, vía biliar, páncreas, intestino y tracto reproductivo.¹ La mayoría de los pacientes desarrollan manifestaciones clínicas que involucran a muchos o todos estos órganos.

La FQ es la enfermedad autosómica recesiva más frecuente entre individuos de raza blanca, con una frecuencia de aproximadamente 1/2.400 nacidos vivos.² Conformar la causa más frecuente de insuficiencia respiratoria en las tres primeras décadas de la vida, siendo el fallo respiratorio su principal causa de mortalidad. Los pacientes afectados tienen secreciones espesas que en ocasiones conducen a la destrucción pulmonar, malfunción gastrointestinal e insuficiencia exocrina.

Aunque se trata de una enfermedad sistémica, la enfermedad pulmonar progresiva sigue siendo la principal causa de morbilidad y mortalidad para la mayoría de los pacientes. Durante un curso de tiempo muy variable, que va desde meses hasta décadas después del nacimiento, las personas eventualmente desarrollan infección crónica del tracto respiratorio con una variedad característica de flora bacteriana, lo que conduce a insuficiencia respiratoria progresiva e insuficiencia respiratoria eventual.³ Es por ello que el diagnóstico precoz de las complicaciones pulmonares es imprescindible en estos pacientes para la instauración de un tratamiento que evite la progresión de la enfermedad. Este es el motivo por el cual nuestro trabajo se centra en las complicaciones pulmonares de la fibrosis quística.

IMPORTANCIA DE LA TOMOGRAFÍA EN LA FQ

Los parámetros de función pulmonar han sido utilizados en la mayoría de los estudios terapéuticos realizados hasta la fecha. Debido a los avances en el tratamiento de la FQ, estos parámetros han disminuido significativamente su sensibilidad como criterios de valoración en estudios clínicos. Sin embargo, la tomografía computarizada (TC) en la FQ es capaz de identificar cambios pulmonares estructurales, como bronquiectasias o atrapamiento aéreo, motivo por el que se han ido desarrollando sistemas de puntuación basados en TC con el fin de cuantificar de manera sistemática dichas alteraciones estructurales.⁴

Se han realizado estudios clínicos basados en puntuaciones de TC como parámetro de resultado, los cuales sugieren firmemente que la puntuación de la TC es más sensible que las pruebas de función pulmonar para la detección de progresión de enfermedad en la FQ.⁵

Así, la TC se muestra como el método de imagen de elección para el diagnóstico, evaluación y supervivencia de la afectación pulmonar en pacientes con fibrosis quística.

ESCALA DE BHALLA

Para el seguimiento de la evolución del daño pulmonar en los pacientes con fibrosis quística se han desarrollado distintos sistemas de clasificación o puntuación mediante la radiografía simple de tórax y la tomografía computarizada de alta resolución (TCAR).

Uno de los sistemas de clasificación mediante TCAR más empleados es el propuesto por Bhalla [Tabla 1] en 1991, que facilita la evaluación de la gravedad y la evolución de estos pacientes en función de los distintos hallazgos radiológicos.

Entre los parámetros de dicha escala se encuentran las bronquiectasias, engrosamiento peribronquial, tapones mucosos, bronquiectasias saculares o abscesos parenquimatosos, bullas, enfisema, consolidaciones y atelectasias.

Score	0	1	2	3
SEVERIDAD BRONQUIECTASIAS	AUSENTE	LEVE (diámetro luz discretamente mayor que arteria adyacente)	MODERADA (luz 2-3 veces mayor que diámetro arteria)	GRAVE (luz > 3 que diámetro arteria)
ENGROSAMIENTO PERIBRONQUIAL	AUSENTE	LEVE (engrosamiento pared igual al diámetro vaso adyacente)	MODERADO (engrosamiento pared 1-2 veces diámetro vaso)	GRAVE (engrosamiento > 2 veces el diámetro vaso)
EXTENSIÓN BRONQUIECTASIAS (Nº SEGMENTOS)	AUSENTE	1 a 3	4 a 9	>9
EXTENSIÓN TAPONES MUCOSOS (Nº SEGMENTOS)	AUSENTE	1 a 3	4 a 9	>9
SACULACIONES o ABSCESOS (Nº SEGMENTOS)	AUSENTE	1 a 3	4 a 9	>9
GENERACIONES de DIVISIONES BRONQUIALES IMPLICADAS (bronquiectasias/taponen)	AUSENTE	+1GE	+3GE	+6 GE
NÚMERO de BULLAS	AUSENTE	UNILATERAL (<4)	BILATERAL (<4)	>4
ENFISEMA (Nº SEGMENTOS)	AUSENTE	1 a 3	>3	
ATELECTASIAS/ CONSOLIDACIONES	AUSENTE	SUBSEGMENTARIAS	SEGMENTARIAS/LOBARES	

GE: generación. Modificado de Bhalla, M., Turcios, N., Aponso, V., Jenkins, R., Leitman, B. S., McCauley, D. L., et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. *Radiology*. 1991; 179: 753-8.

Tabla 1. Sistema de puntuación de Bhalla.

Este sistema permite comparar las imágenes en diferentes momentos de la enfermedad de una forma objetiva, permitiendo cuantificar la evolución de la afectación estructural pulmonar en un paciente o compararla entre los pacientes sometidos a distintos tratamientos o con distinta evolución clínica.⁶

El score parte de una puntuación máxima de 25 puntos, a partir de la cual se restan los puntos alcanzados en las diferentes categorías en función de los hallazgos obtenidos en la TC. De este modo, una puntuación final de 25 sería la situación óptima desde el punto de vista radiológico, mientras que cuanto más bajo sea el resultado, peor será la situación pulmonar del paciente.

Cada apartado se puntúa con valoraciones de 0, 1, 2 ó 3 puntos, de menor a mayor afectación o severidad de las lesiones, otorgando el valor 0 ante la ausencia de la variable en el estudio. No obstante, conviene destacar que las dos últimas variables -enfisema y atelectasias/consolidaciones- tan solo disponen de una puntuación máxima de 2 puntos.

Como resultado de la aplicación de dicha escala, se obtiene una puntuación final que permite valorar la situación pulmonar de un mismo paciente a lo largo de la evolución de su enfermedad o comparar distintos pacientes entre sí en estudios epidemiológicos.⁶

APLICACIÓN ILUSTRADA DE LA ESCALA DE BHALLA

Entre los hallazgos más frecuentemente encontrados en pacientes con afectación pulmonar por FQ encontramos el atrapamiento aéreo seguido de bronquiectasias, tapones mucosos, consolidaciones y quistes/bullas.⁷

Para revisar e ilustrar dichos hallazgos, nos hemos servido de casos de pacientes con diagnóstico de FQ recogidos de la base de datos de nuestro complejo hospitalario, desde el 2010 hasta el 2019. Para ello, han sido seleccionadas imágenes de dichos casos aplicando sobre ellas los criterios radiológicos para la complicación de su patología de base.

A continuación se describen los parámetros a tener en cuenta en la aplicación de la escala de Bhalla:

- **ENGROSAMIENTO PERIBRONQUIAL:** Reversible en exacerbaciones agudas.⁸ Visibles en estadios tempranos de la FQ debido a la inflamación crónica del tracto respiratorio. Traducen daño estructural continuado y son de carácter progresivo, siendo por ello importante la medición del grosor parietal seleccionando vías cortadas transversalmente para conseguir una mayor precisión.⁹ En función de su grosor distinguimos grados:
 - MEDIO: Engrosamiento similar al diámetro del vaso acompañante [Fig. 1].
 - MODERADO: Engrosamiento entre 1 y 2 veces el diámetro del vaso acompañante [Fig. 2].
 - GRAVE: Engrosamiento mayor al doble del diámetro del vaso acompañante.

- **BRONQUIECTASIAS:** Irreversibles. Consisten en dilataciones anormales y permanentes de la vía aérea y constituyen el sello distintivo de la FQ, donde típicamente afectan a lóbulos superiores.¹⁰ El diámetro transversal de la luz permite su clasificación en tres tipos en función de la severidad de las mismas [Fig. 3].
 - MEDIA: Luz discretamente mayor al diámetro de la arteria acompañante.
 - MODERADA: Luz el doble o el triple que el diámetro de la arteria acompañante [Fig. 4].
 - GRAVE: Luz más del triple que el diámetro de la arteria acompañante.

- **EXTENSIÓN DE LAS BRONQUIECTASIAS:** En función del número de segmentos pulmonares afectados, distinguimos:
 - LEVE: 1 a 5 segmentos.
 - MODERADA: 6 a 9 segmentos.
 - GRAVE: Más de 9 segmentos.

- **EXTENSIÓN DE LOS TAPONES MUCOSOS:** Reversibles. Aparecen debido a la alteración del movimiento ciliar y a la producción de secreciones espesas, y pueden ser obstructivos o no obstructivos. Como resultado de la obstrucción de la vía aérea distal, el atrapamiento aéreo manifiesto mediante un **patrón en mosaico** es un hallazgo precoz y habitual, a veces irreversible [Fig. 2, 3, 5 y 6].¹⁰ Las bronquiectasias y el engrosamiento peribronquial son signos asociados de igual manera al daño crónico ocasionado por los tapones mucosos.¹¹ En función del número de segmentos pulmonares afectados por los tapones, distinguimos:
 - LEVE: 1 a 5 segmentos.
 - MODERADA: 6 a 9 segmentos.
 - GRAVE: Más de 9 segmentos.

- **GENERACIONES BRONQUIALES IMPLICADAS POR TAPONES Y BRONQUIECTASIAS:** La disposición más o menos periférica de las lesiones puede ser de ayuda para valorar la extensión cuando resulta difícil seguir todas las ramificaciones bronquiales.⁶
 - LEVE: Alcanzan la 4ª generación.
 - MODERADA: Alcanzan la 5ª generación [Fig. 3].
 - GRAVE: Alcanzan la 6ª generación [Fig. 4, 5 y 6].

- **BULLAS:** Irreversibles. Más frecuentes a nivel subpleural y de localización en vértices pulmonares. Su división es en función del número de las mismas:
 - LEVE: Afectación unilateral y en número menor a 4.
 - MODERADA: Afectación bilateral y en número menor a 4.
 - GRAVE: Número mayor a 4 [Fig. 7].

- **ENFISEMA:** Irreversible. Debido a la obstrucción crónica de la vía aérea se genera un agrandamiento permanente de los alveolos y una destrucción de la pared alveolar que conduce a la aparición de enfisema. Su severidad se clasifica en función del número de segmentos pulmonares afectados:
 - LEVE: 1 a 5 segmentos.
 - GRAVE: Más de 5 segmentos.

Debido a la patología quística pulmonar derivada de la aparición de bullas y enfisema, el **neumotórax secundario espontáneo** [Fig. 8, 9 y 10] es una complicación a tener en cuenta en pacientes con FQ, cuya presentación clínica será variable dependiendo de la severidad del mismo, pudiendo ser desde asintomático hasta ocasionar un peligro vital con disnea grave, taquicardia e hipotensión. Se cree que el neumotórax se desarrolla cuando los tapones mucosos generan un aumento crítico de la presión alveolar que supera a la presión intersticial, con la consecuente salida del aire de los alvéolos y perforación hasta el espacio pleural.¹⁰

• **ATELECTASIAS Y CONSOLIDACIONES:** Se dividen en dos grados de severidad:

- LEVE: Afectación subsegmentaria [Fig. 2].
- GRAVE: Afectación segmentaria o lobar.

Los lóbulos superiores son los más afectados en las atelectasias secundarias a la FQ y se cree que los tapones mucosos tienen un papel central en la fisiopatología de este proceso.¹⁰

En cuanto a las consolidaciones, es frecuente detectar una colonización endobronquial crónica por una variedad de microorganismos característicos como *P. aeruginosa*, *S. aureus* o *B. cepacia*, siendo imposible diferenciar estos organismos mediante pruebas radiológicas.¹⁰

Asimismo, multitud de otras especies pueden generar exacerbaciones agudas a modo de neumonías, siendo habituales entre otras:

- **Aspergillus fumigatus:** El espectro de la enfermedad pulmonar relacionada con este hongo incluye la aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) [Fig. 11 y 12], el aspergiloma y la aspergilosis necrotizante crónica (también conocida como aspergilosis semiinvasiva).
- **Micobacterias no tuberculosas (MNT):** *Mycobacterium avium intracellulare* y *Mycobacterium abscessus* [Fig. 13 y 14] son las especies más prevalentes de micobacterias no tuberculosas en la FQ. Las MNT pueden generar desde colonización saprófaga simple hasta infecciones pulmonares graves y progresivas.¹²

CONCLUSIÓN

Para los casos de pacientes con FQ recogidos en nuestro complejo hospitalario entre 2010 y 2019, los hallazgos radiológicos pulmonares más observados coinciden en frecuencia con los artículos bibliográficos de referencia, siendo el atrapamiento aéreo el signo más habitual, seguido de bronquiectasias, tapones mucosos, consolidaciones y quistes/bullas.⁷

En nuestra experiencia, la escala de Bhalla se muestra como un recurso de importante valía que permite una valoración objetiva de la afectación pulmonar secundaria a FQ gracias a la aplicación de parámetros cuantificables mediante imagen, siendo importante el entrenamiento y la experiencia en su uso para una correcto manejo de la misma.

Así, la TC de tórax se presenta como una herramienta indispensable en la evaluación del daño pulmonar en pacientes con FQ, siendo el marcador más sensible y precoz de las alteraciones estructurales, lo que refleja, junto a su implicación pronóstica, la importancia del reconocimiento de los parámetros radiológicos que aquí se exponen.



Fig. 1. En campos pulmonares se visualizan áreas de afectación intersticial en punto-
raya (flecha amarilla) que sugieren la existencia de bronquiolitis en LM, LID y llingula.
Asimismo, se aprecia un engrosamiento peribronquial de severidad media [1 punto]
con dilatación luminal.

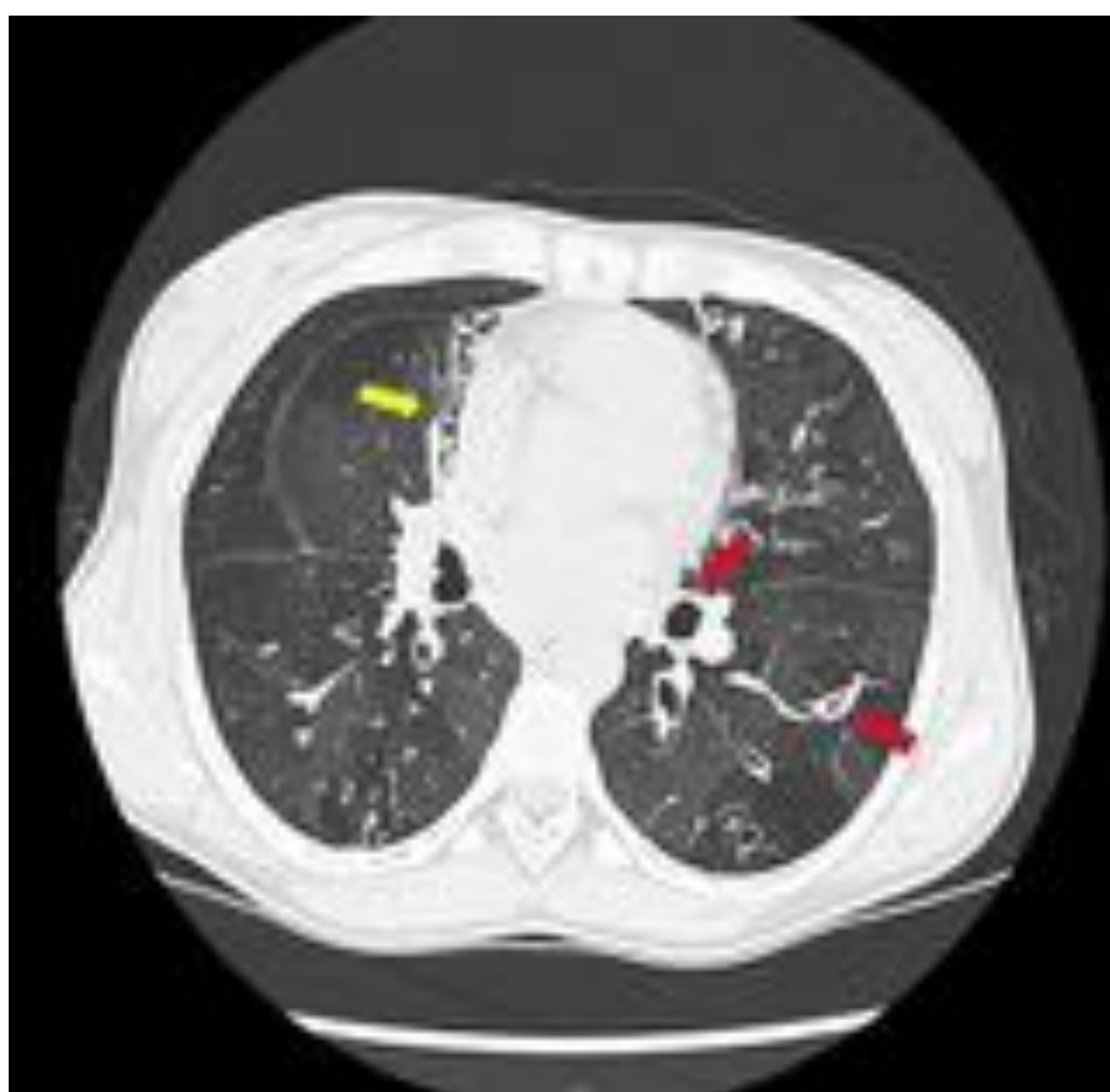


Fig. 2. En campos pulmonares se aprecia un patrón de perfusión en mosaico que deja
áreas bien definidas de diferente atenuación en relación con su condición de FQ. Se
visualiza además una atelectasia subsegmentaria [1 punto] con broncograma aéreo
situada en lóbulo medio (flecha amarilla), así como un engrosamiento peribronquial
generalizado de severidad moderada [2 puntos] (flechas rojas).

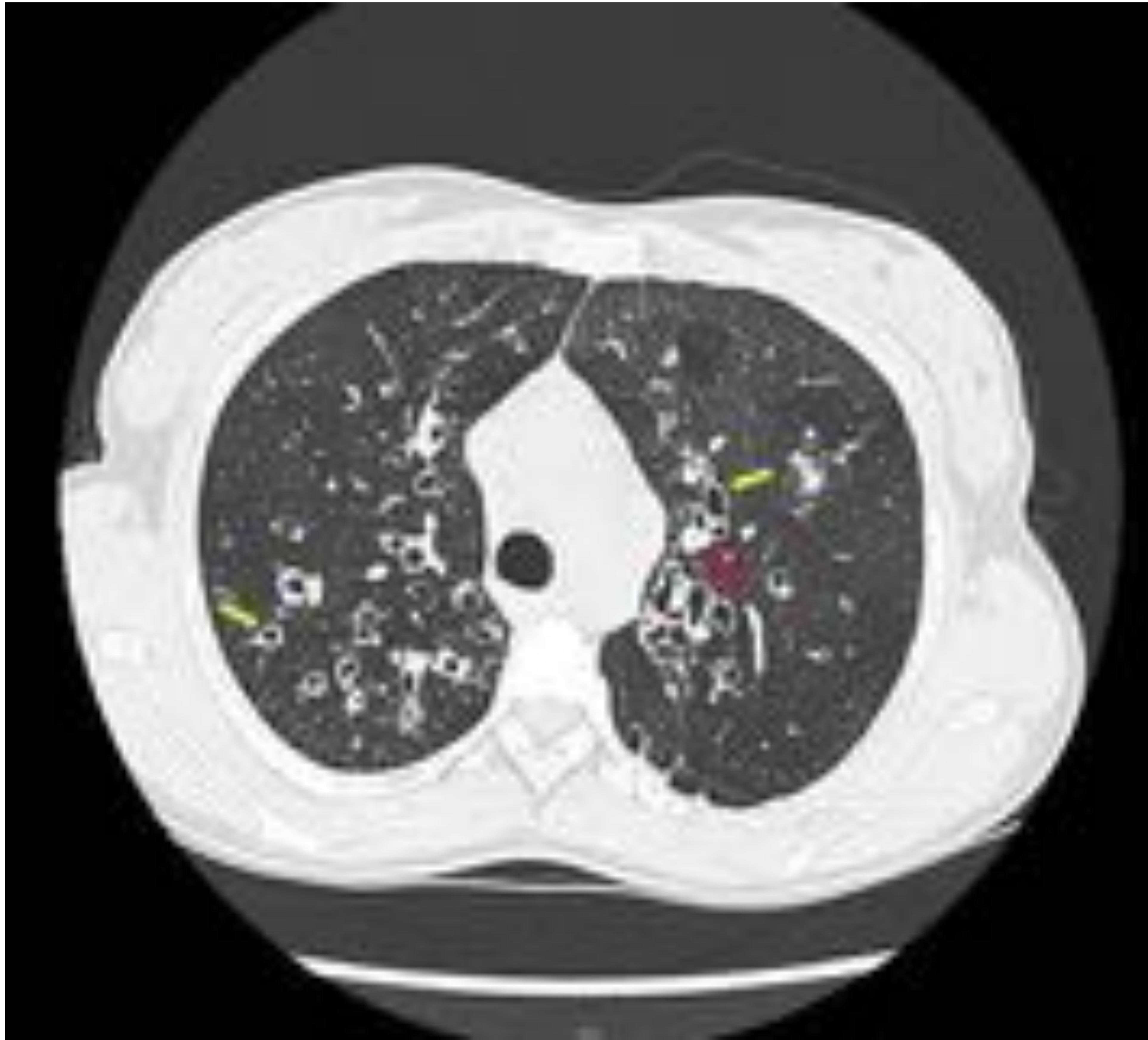


Fig. 3. Misma paciente que la figura anterior, escogiendo un corte más superior del mismo estudio, que refleja la presencia de numerosas bronquiectasias (flechas amarillas) de severidad media, moderada y algunas graves situadas en lóbulos superiores junto a tapones mucosos (flechas rojas). Las bronquiectasias más periféricas visualizadas en hemitórax derecho corresponden con 2 puntos en la extensión de las generaciones bronquiales.

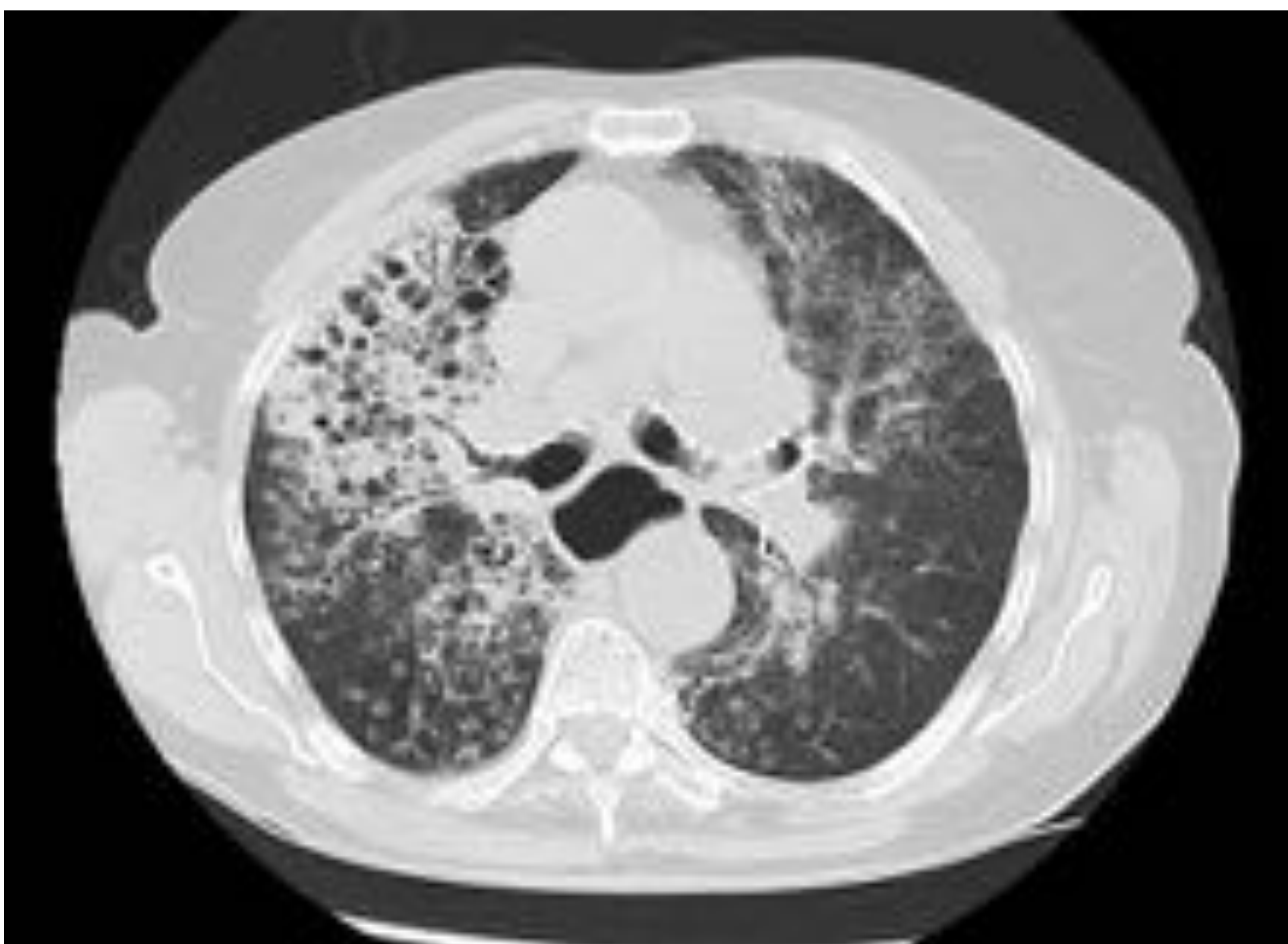


Fig. 4. Patrón de consolidación alveolar con pérdida de volumen y presencia de múltiples bronquiectasias de severidad moderada que forman una imagen "en panal de abejas", de predominio en LSD. Las bronquiectasias más periféricas en LSD se valoran con 3 puntos en la extensión de las generaciones bronquiales. Obsérvese la calcificación de la pared de los bronquios principales con evidente dilatación de la luz esofágica.

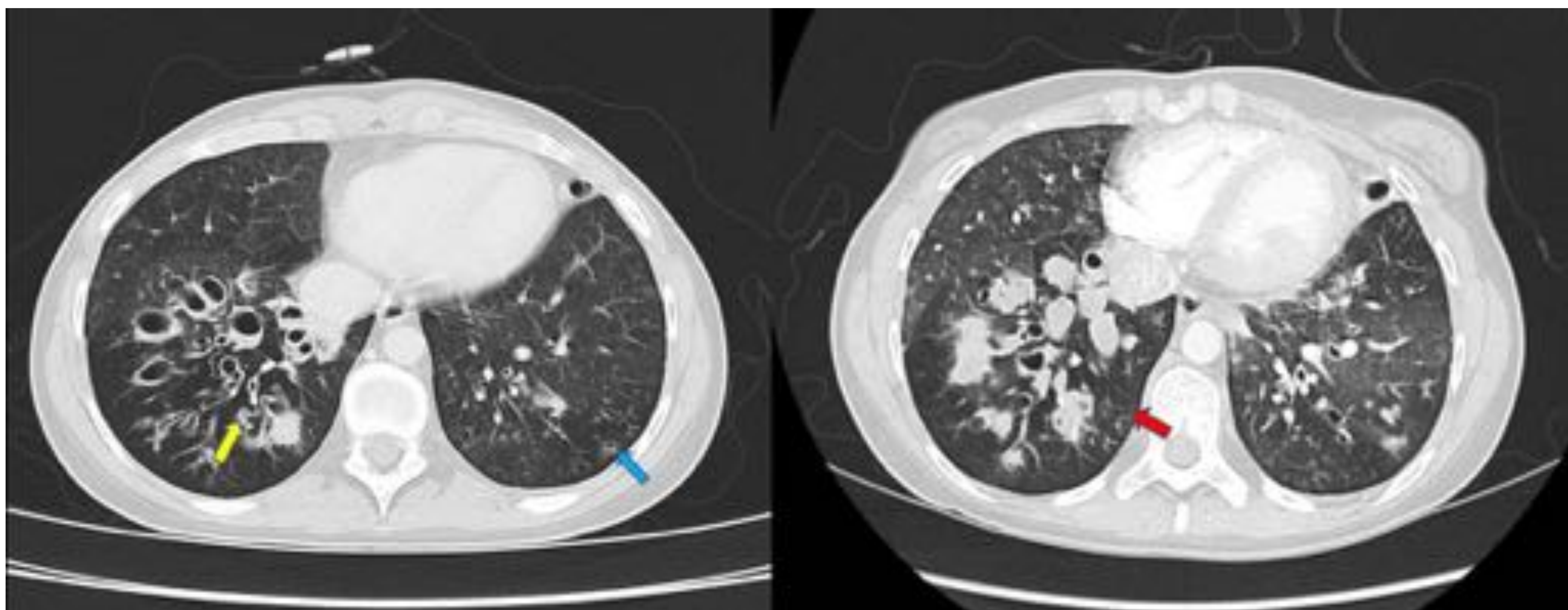


Fig. 5 y 6. En campos pulmonares se visualizan áreas de afectación intersticial en punto-rayo (flecha amarilla) que sugieren la existencia de bronquiolitis en LM, LID y lóbulos. Asimismo, se aprecia un engrosamiento homogéneo de las paredes bronquiales con dilatación de su luz. Apréciase la bronquiectasia más distal visible en el corte en LID (flecha azul), correspondiendo con 3 puntos en la extensión de generaciones bronquiales.

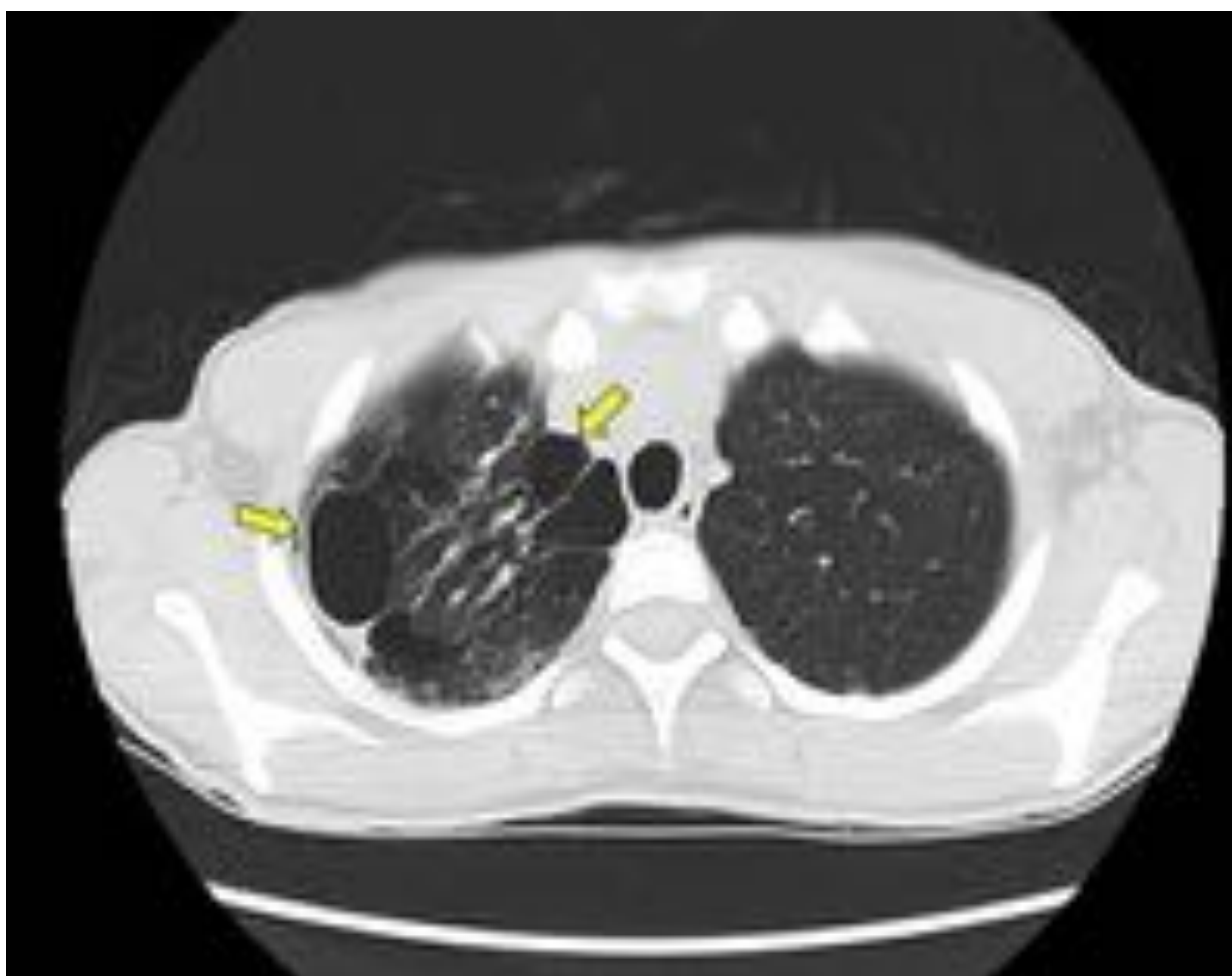


Fig. 7. Presencia de más cuatro bullas enfisematosas de predominio paraseptal en lóbulo superior derecho (flechas amarillas) en un paciente con insuflación de ambos hemitórax por FQ, asignando 3 puntos para el número de bullas en la escala de Bhalla.



Fig. 8. En hemitórax derecho se visualiza un neumotórax loculado de importante cuantía en paciente con FQ, con presencia de tractos fibrosos (flechas amarillas) que lo dividen en distintos compartimentos independientes, reduciendo el volumen pulmonar aproximadamente un 50%. Además, se visualizan adenopatías hiliares bilaterales (flechas rojas).

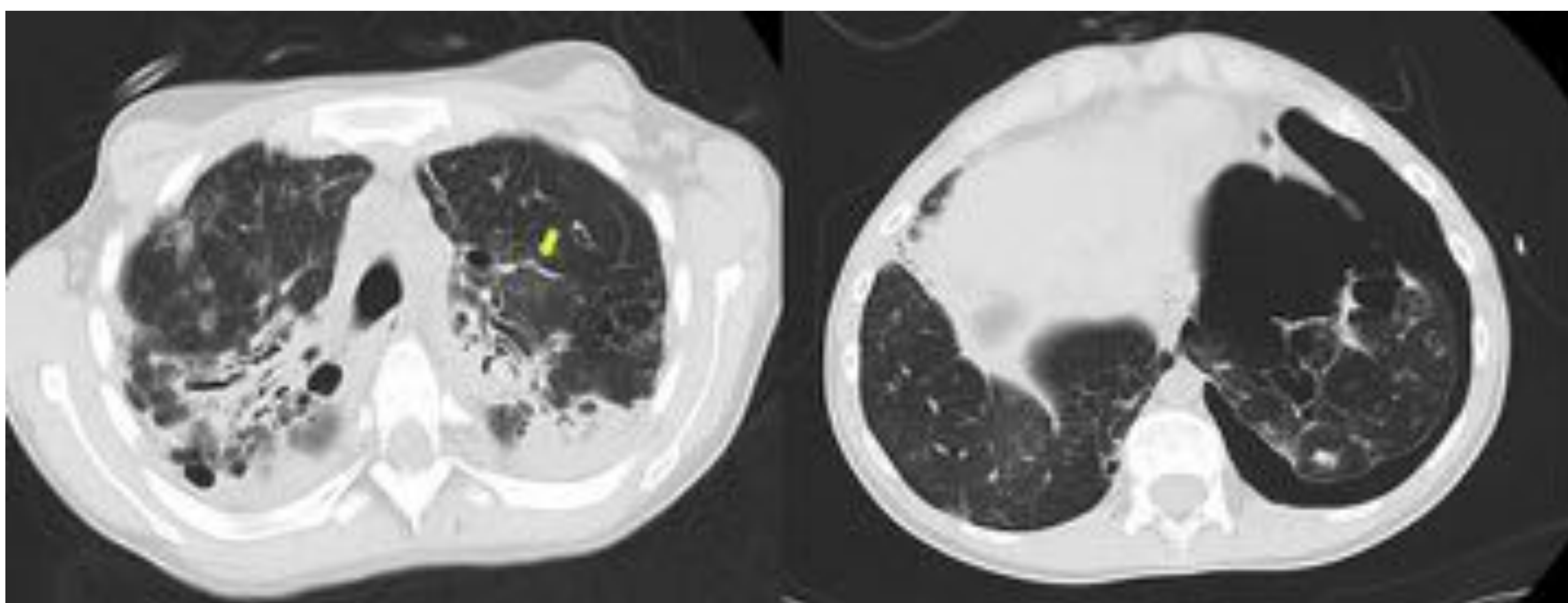


Fig. 9 y 10. Se representan dos cortes de un mismo estudio de paciente con complicaciones por FQ. En la figura de la izquierda se visualizan múltiples bronquiectasias, bullas subpleurales y engrosamientos de septos (flecha amarilla) de manera bilateral junto a áreas de consolidación en vertiente posterior de lóbulos superiores y regiones en vidrio deslustrado; hallazgos en relación con proceso infeccioso añadido. En la figura de la derecha se visualizan ambas bases del estudio, observando un evidente neumotórax circunferencial de predominio basal con tractos fibrosos que se extienden desde la pleura visceral hasta la parietal.

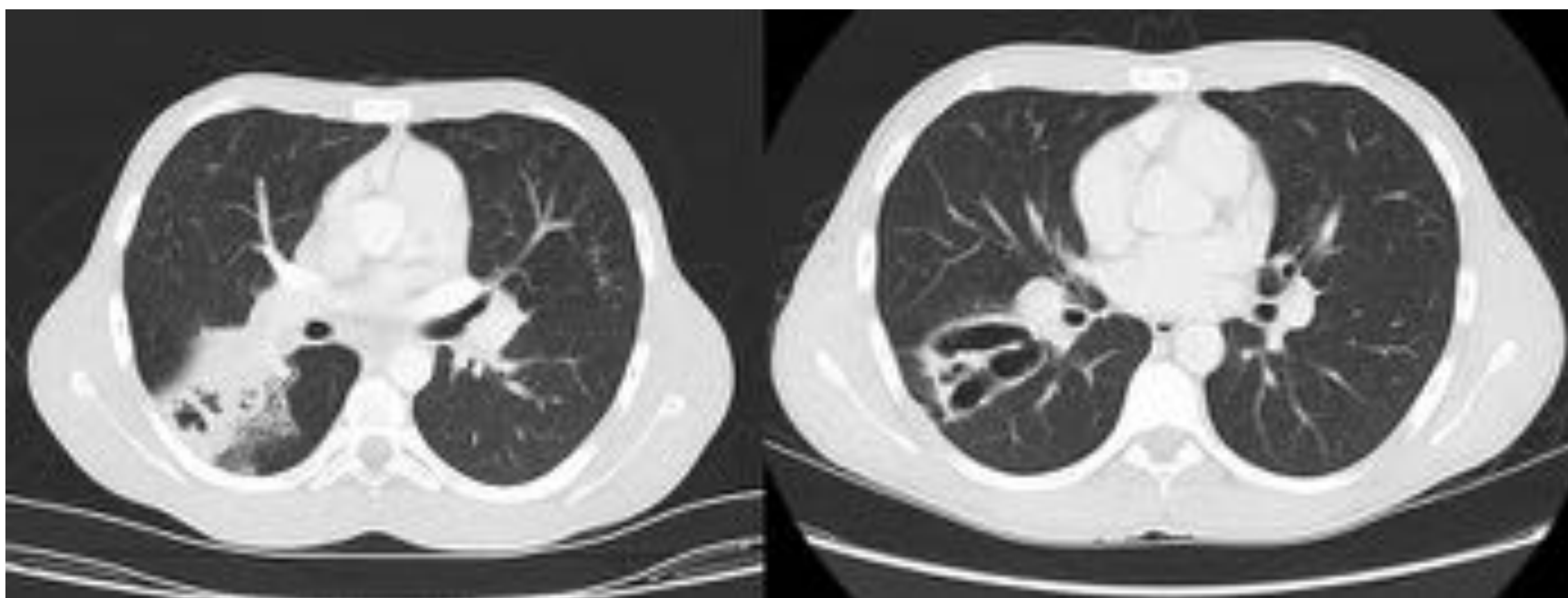


Fig. 11 y 12. En la figura de la izquierda se visualiza en LID adyacente a la cisura mayor una extensa consolidación con broncograma aéreo y múltiples imágenes aéreas en su interior en relación con neumonía cavitada asociada a fase aguda de ABPA. La afectación lobar le concede 2 puntos en la escala de Bhalla. En un TC de control a los 3 meses se observa la resolución de la condensación en forma de grandes bronquiectasias quísticas “en dedos de guante”.

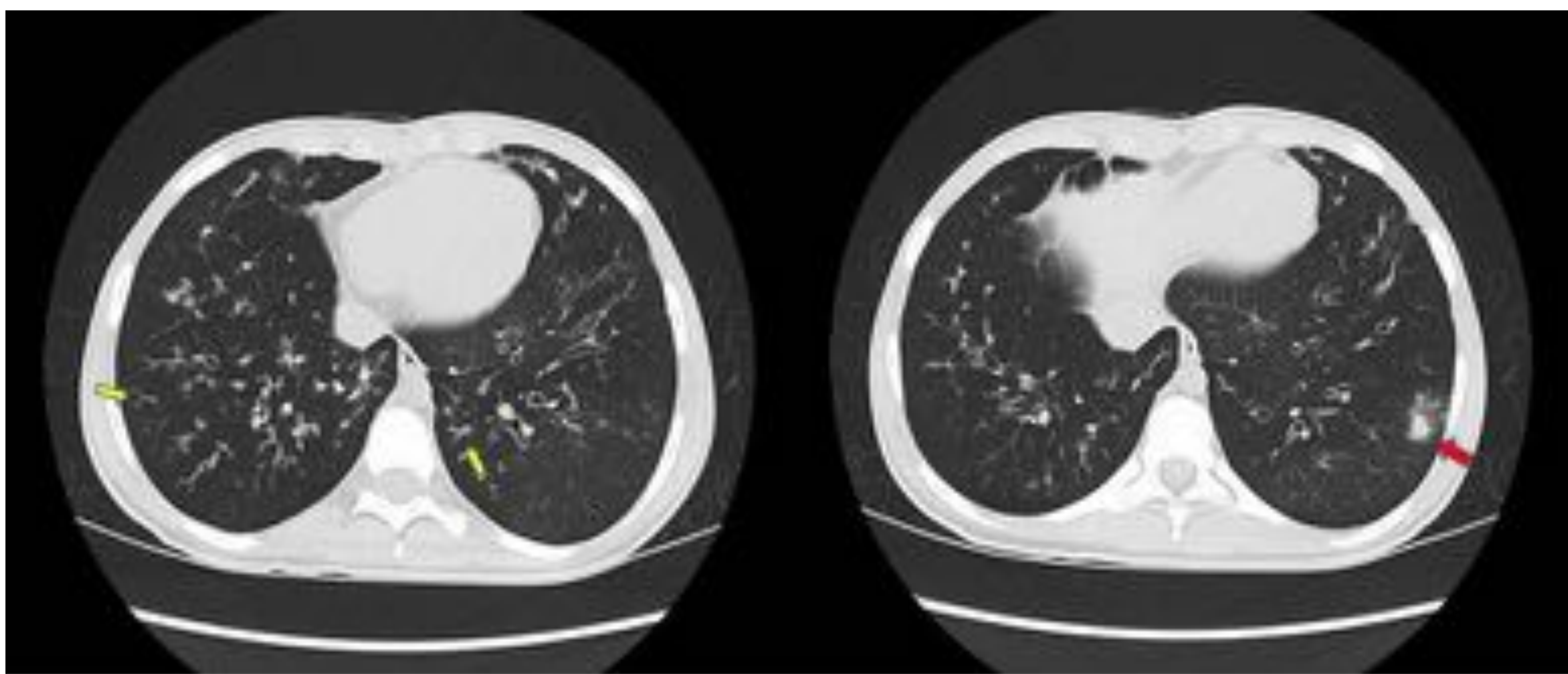


Fig. 13 y 14. Se representan dos cortes a distintos niveles de un TC en paciente inmunodeprimida con complicación pulmonar por FQ. En la figura de la izquierda se aprecia unas imágenes nodulares con ramificaciones lineares en “Y” conformando un patrón en “árbol en brote” (flechas amarillas). En la figura de la derecha se observa en LII una consolidación de 1 cm de morfología pseudonodular con presencia de halo en vidrio deslustrado (flecha roja). Estos hallazgos en conjunto estaban en relación con una colonización crónica por SAMR con sobreinfección por M. abscessus. La afectación subsegmentaria de la consolidación se corresponde con 1 punto en al escala de Bhalla.

BIBLIOGRAFÍA

1. Katkin Julie P. Cystic fibrosis: Genetics and pathogenesis. UpToDate: Mallory George B, MD [03-2020; 26-2020]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/cystic-fibrosis-genetics-and-pathogenesis>.
2. Dodge JA, Lewis PA, Stanton M, Wilsher J. Cystic fibrosis mortality and survival in the UK: 1947-2003. *Eur Respir J* 2007; 29:522-526.
3. Gibson RL, Burns JL, Ramsey BW. Pathophysiology and management of pulmonary infections in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2003; 168:918.
4. Tiddens HA, de Jong PA. Imaging and clinical trials in cystic fibrosis. *Proc Am Thorac Soc.* 2001;4:343-6.
5. De Jong PA, Nakano Y, Lequin MH, Woods R, Pare PD, Tiddens HA. Progressive damage on high-resolution computed tomography despite stable lung function in CF. *Eur Respir J* 2004;23:93-97.
6. Albi G, Rayón-Aledo JC, Caballero P, Rosado P, García-Esparza, E. Fibrosis quística en imágenes. Clasificación de Bhalla para la tomografía computarizada en pacientes pediátricos. *Radiología* 2012; 54:260-268.
7. 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 Pediatr* 2004; 145:32-38.
8. Shah RM, Sexauer W, Ostrum BJ, Fiel S, Friedman A. High-resolution CT in the acute exacerbation of cystic fibrosis: evaluation of acute findings, reversibility of those findings, and clinical correlation. *AJR* 1997; 169:375-380.
9. Tiddens HAWM, Koopman LP, Lambert RK, Elliott WM, Hop WCJ, van der Mark TW, de Boer WJ, de Jongste JC. Cartilaginous airway wall dimensions and airway resistance in cystic fibrosis lungs. *Eur Respir J* 2000;15:735-742.
10. Ng MY, Flight W, Smith E. Pulmonary complications of cystic fibrosis. *Clin Radiol.* 2014;69:e153-62.
11. Helbich TH, Heinz-Peer G, Eichler I, Wunderbaldinger P, Götz M, Wojnarowski C, Brasch RC, J Herold Ch. Cystic Fibrosis: CT Assessment of Lung Involvement in Children and Adults. *Radiology* 1999; 213:537-544.
12. Griffith DE, Aksamit T, Brown-Elliott BA, et al. An official ATS/IDSA statement: diagnosis, treatment, and prevention of nontuberculous mycobacterial diseases. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;175: 367e416.