

Gammagrafía pulmonar en niños afectos de fibrosis quística

A TOSAO SANCHEZ, A LAZARO ALMARZA, J L OLIVARES LOPEZ, G OLIVAN GONZALVO, F GARCIA LOPEZ* y M J PEREZ-CASTEJON

* Area de Pediatría. Area de Terapéutica Física.
Hospital Clínico Universitario. Facultad de Medicina de la Universidad de Zaragoza.

Resumen.—Se analizan los hallazgos gammagráficos pulmonares en 16 niños afectos de fibrosis quística (FQ), diez niños y seis niñas, con un rango de edad entre 3,5 y 14,2 años, y un tiempo de evolución que oscila entre 1,2 y 9,9 años. El estudio gammagráfico pulmonar muestra defectos de perfusión pulmonar en 14 de los 16 niños (87 por 100), con una mayor afectación de vértices pulmonares, sobre todo en pulmón izquierdo (81 por 100). Revisamos aspectos actuales de la gammagrafía pulmonar en la práctica pediátrica y valoramos la gran importancia que tiene esta prueba como detección de la enfermedad fibroquística y su seguimiento evolutivo. **PALABRAS CLAVE:** Fibrosis quística. Gammagrafía pulmonar. Infancia.

RADIOISOTOPIC LUNG SCAN IN CHILDREN SUFFERING FROM CYSTIC FIBROSIS

Abstract.—An analysis is carried out of the findings from the radioisotopic lung scans of 16 children suffering from Cystic Fibrosis (CF), 10 boys and 6 girls, with an age range of between 3.5 and 14.2 years and an evolution time of between 1.2 and 9.9 years. The radioisotopic lung scan study shows lung perfusion defects in 14 of the 16 children (87 %), the pulmonary vertices being more greatly affected, especially in the left lung (81 %). We revised current aspects of radioisotopic lung scanning in paediatrics and evaluated the great importance of this test as a means of detecting CF and its evolution. **KEY WORDS:** Cystic fibrosis. Radioisotopic lung scan. Childhood.

INTRODUCCION

La fibrosis quística (FQ) es una enfermedad multisistémica de la infancia con un grado de afectación

Correspondencia:

A Lázaro Almarza.
Departamento de Pediatría, 5.ª planta.
Hospital Clínico Universitario.
San Juan Bosco, 15.
50009 Zaragoza.

Recibido: diciembre, 1988.
Aceptado: febrero, 1989.

pulmonar-digestiva variable que, en ocasiones, evoluciona de forma poco manifiesta durante los primeros años de la vida.

Las alteraciones a nivel pulmonar ocasionan defectos de ventilación y de distribución del aire, así como zonas con atrapamiento aéreo, que ocultan la restricción y fibrosis lentamente progresiva. La característica más grave de los pulmones de los pacientes con FQ consiste en la insuficiente eliminación de moco viscoso de las vías respiratorias, que produce obstrucción bronquial e infecciones de repetición (1).

El estudio del grado de afectación pulmonar se realiza mediante exploración radiológica del tórax (2, 3), pruebas de función pulmonar, entre las que se incluyen pletismografía y espirometría (4), y, por último, la gammagrafía pulmonar, que ha sido de reciente incorporación (5, 6, 7). El objeto del presente trabajo es aportar los hallazgos gammagráficos pulmonares en 16 pacientes pediátricos afectos de fibrosis quística.

MATERIAL Y METODO

Se han estudiado 16 pacientes pediátricos, 10 varones y seis hembras, con edades comprendidas entre 5,5 y 14,2 años ($x \pm DS$: $7,9 \pm 3,4$ años) y con un tiempo de evolución de enfermedad que oscila entre 1,2 y 9,9 años ($x \pm DS$: $4,4 \pm 2,5$ años). En la tabla I se detallan las características clínicas físicas y funcionales de los pacientes.

A todos ellos se les ha realizado estudio de perfusión pulmonar, utilizando microesferas de albúmina marcadas con Tc^{99m} de 30 u. (10-60 u.). La inyección de partículas marcadas se ha hecho por vía endovenosa lenta, realizando el paciente muchos ciclos ventilatorios, con objeto de que la distribución del trazador sea lo más homogénea posible. La inyección se ha realizado con el paciente en decúbito supino, posición por la cual la distribución de sangre es uniforme. Únicamente cuando ha interesado el estudio específico de las bases pulmonares, el paciente estaba en posición vertical. La dosis administrada ha oscilado entre 1-3 mCi de Tc^{99m} (37-111 MBq), estando esta dosis en relación con el peso y la edad del paciente. La toxicidad radiobiológica ha sido casi nula para el organismo, estimándose en 100-300 milirads, para las dosis administradas. La utilización de isótopos de vida corta (Tc^{99m} ; $T/2 = 6$ horas) ha permitido disminuir la dosis local.

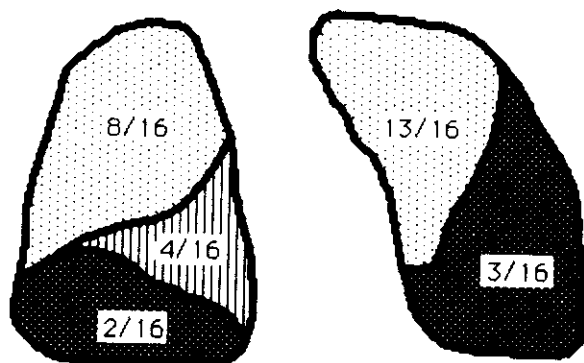
TABLA I: ASPECTOS CLINICOS DE LOS PACIENTES CON FIBROSIS QUISTICA

Paciente número	Sexo	Edad (años)	Tiempo evolución (años)	Altura (perc.)	Peso (perc.)	Schwachman score (%)	Infección pseudomona	Insuficiencia pancreática
1	H	9,4	6,3	P25	P25	94	(-)	(+)
2	V	4,3	4,1	P75	P75	77	(-)	(+)
3	V	7,9	1,5	P < 3	P < 3	42	(+)	(+)
4	H	3,7	1,2	P50	P3	56	(+)	(+)
5	V	7,1	5,1	P75	P50	90	(-)	(+)
6	H	10,2	1,9	P25	P25	71	(+)	(-)
7	V	3,9	3,7	P10	P10	89	(+)	(+)
8	V	5,7	3,9	P3	P < 3	60	(-)	(+)
9	V	13,9	9,9	P10	P10	73	(+)	(+)
10	H	9,5	6,0	P3	P3	64	(+)	(+)
11	V	7,3	6,0	P10	P10	94	(+)	(+)
12	V	12,1	7,1	P10	P10	57	(+)	(+)
13	H	8,1	7,7	P50	P50	86	(+)	(+)
14	V	3,5	3,4	P10	P10	92	(-)	(+)
15	H	6,2	1,8	P50	P75	96	(-)	(-)
16	V	14,2	1,8	P90	P97	92	(-)	(+)

pudiendo aumentar la actividad inyectada, lo que permite mejorar la calidad de las imágenes obtenidas. Dichas imágenes se han obtenido en proyecciones antero-posterior, postero-anterior, lateral-derecha y lateral-izquierda.

RESULTADOS

En la figura 1 se muestran los hallazgos gammagráficos pulmonares. De las 16 gammagrafías realizadas, 14 (87 por 100) son patológicas, mostrando defectos de perfusión pulmonar irregulares y no simétricos. De ellas, siete afectan a un solo lóbulo y, otras siete, a dos o más lóbulos pulmonares. Los más afectados corresponden a los superiores de ambos pulmones, sobre todo del izquierdo (81 por 100). En la figura 2 se muestra gammagrafía pulmonar de uno de nuestros pacientes (número 4), donde se aprecian defectos de perfusión en ambos lóbulos superiores y lóbulo medio derecho.



GAMMAGRAFIA NORMAL	2
GAMMAGRAFIA PATOLOGICA	14
- 1 LOBULO	7
- > 2 LOBULOS	7

FIG. 1.—Hallazgos gammagráficos pulmonares.

COMENTARIO

La utilización de radioisótopos para estudiar la función pulmonar viene siendo aplicada a los adultos desde hace tiempo; sin embargo, en la infancia, es reciente su incorporación.

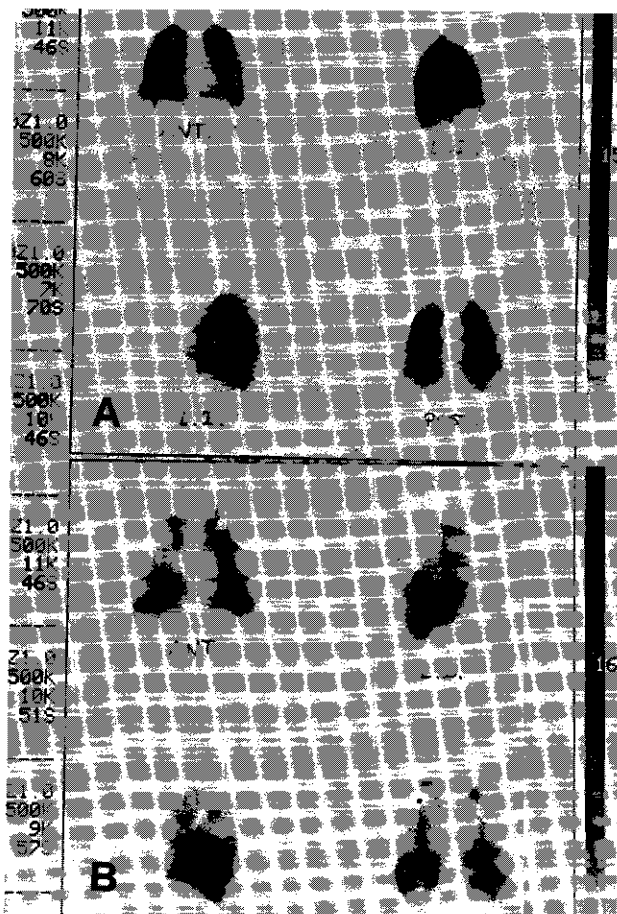


FIG. 2.—A) Gammagrafía pulmonar normal. B) Gammagrafía pulmonar de uno de nuestros pacientes (número 4), con defectos de perfusión en lóbulos superior y medio derechos y en lóbulo superior y lingula izquierdos.

La mayoría de las enfermedades pulmonares, en la infancia, se diagnostican por la clínica y, en ocasiones, con la ayuda de la radiología de tórax. El estudio con radioisótopos proporciona información dinámica de la función pulmonar, así como de la ventilación y perfusión, y son estudios fiables y sin riesgo. Los isótopos que se utilizan en estudios pulmonares son numerosos (tabla II), pero en pediatría se utilizan fundamentalmente el Tc^{99m} , marcado con un albúmina, y los gases Xe^{133} y Kr^{81m} (8). Los tres cumplen características importantes, tales como corto período biológico y baja radiación.

Para los estudios de perfusión pulmonar se emplean casi en exclusiva microesferas de albúmina marcadas con Tc^{99m} y macroagregados de albúmina marcadas con Tc^{99m} (8, 9). Al inyectar las partículas marcadas, el 95 por 100 de ellas se quedan embolizando el pulmón, de forma uniforme, ya que se comportan como los hematíes. La distribución de estas partículas es proporcional al flujo sanguíneo regional. La vida media para los macroagregados es de nueve horas y de seis horas para las microesferas.

Para los estudios de ventilación se usan gases radioactivos en solución salina, fundamentalmente la inhalación del gas Xe^{133} (8-10). La ventilación puede medirse por dos vías: con un *índice estadístico* de distribución de la ventilación por unidad de volumen pulmonar, o bien, con un *índice dinámico* obtenido del gas que entra y sale por los pulmones (curvas de actividad/tiempo). La vida media del Xe^{133} es de 5,3 días. Recientemente se ha usado como alternativa al Xe^{133} , el Kr^{81m} , que tiene una vida media de trece segundos y una emisión de fotones de 190 Kev. Ha sido utilizado con éxito en adultos, pero hay poca experiencia en pacientes pediátricos (5, 11).

Ante la sospecha de determinadas enfermedades, como shunt derecha-izquierda, hipertensión pulmonar y severas enfermedades difusas pulmonares, hay que disminuir el número de partículas a inyectar (9).

El estudio con isótopos radiactivos está indicado, en la práctica pediátrica, cuando se aprecia una anomalía anatómica o una alteración en el examen físico o radiológico de un niño y se precisa conocer el grado de afectación funcional pulmonar.

Se utiliza con buenos resultados para el estudio y evolución de enfermedades congénitas cardíacas (shunt derecha-izquierda, estenosis pulmonar), escoliosis dorsal idiopática y enfermedades pulmonares co-

TABLA III: DOSIS DE RADIACION MAXIMA. SEGUN GRUPOS DE EDADES

Sujeto	Dosis aceptable/Años	Total dosis
Feto	0,5 rem	0,5 rem
RN	5 rem	5 rem
< 40 a.....	5 rem	10 rem
> 40 a.....	5 rem	25-50 rem

Fuente: RODRIGUEZ. B. (9).

mo fibrosis quística, embolia pulmonar y enfisema lobar congénito, siendo de menos valor en asma y neumonía aguda (8, 12).

En los pacientes con FQ los estudios de ventilación-perfusión con técnicas de gammagrafía nuclear se utilizan como detección de enfermedad y, sobre todo, como seguimiento evolutivo, proporcionando información adicional sobre la función pulmonar regional (5, 10). Generalmente existen áreas focales con disminución de la ventilación y la perfusión, progresivas, irregulares y no simétricas. El estudio de la perfusión o la ventilación pueden demostrar la enfermedad inicial antes que la radiografía de tórax (13). La radiología provee información anatómica y signos inespecíficos de enfermedad (atrapamiento aéreo, peribronquitis...) (2, 3), mientras que la información concerniente a la localización, severidad del atrapamiento aéreo y/o fibrosis y función pulmonar se obtiene mejor con imágenes de ventilación-perfusión (6, 12). En pacientes con enfermedad leve, la gammagrafía puede detectar hipoventilación-hipoperfusión, a veces no reveladas con la radiología de tórax (9).

El estudio gammagráfico pulmonar en nuestra serie muestra defectos de perfusión en 14 de los 16 niños (87 por 100). Estos defectos indican una disminución o anulación del territorio vascular. Se aprecia una mayor afectación de la perfusión en los vértices pulmonares, sobre todo en pulmón izquierdo (81 por 100), datos que coinciden con la experiencia de otros autores (10). En los brotes agudos las alteraciones son muy importantes, aunque transitorias, y afectan a la ventilación y perfusión por igual. Estas alteraciones de la fase aguda son reversibles con un tratamiento adecuado.

La radiación con isótopos es diversa y con las necesarias precauciones las dosis recibidas son inferiores a las de los estudios radiográficos. Existe siempre el peligro potencial de cáncer y alteraciones cromosómicas. Con dosis diagnósticas el riesgo es muy pequeño. Se puede decir que ninguno de ellos debe usarse de rutina

TABLA II: RADIOFARMACOS USADOS EN GAMMAGRAFIA PULMONAR

Agente	Dosis	Vida media	Energía gamma principal	Tamaño partícula	Dosis radiación absorbida/ μ Ci
Iodo-131 macroagregados albúmina	250-300 μ Ci	8 días	364 Kev	5-100 μ	4-5 rads
Tecnecio-99m macroagregados albúmina ...	1-3 mCi*	6 horas	140 Kev	10-100 μ	150 mrad
Tecnecio-99m microesferas albúmina	1-3 mCi	6 horas	140 Kev	7-25 μ	150 mrad
Tecnecio-99m. Hidróxido férrico.....	1-3 mCi	6 horas	140 Kev	5-60 μ	200 mrad
Indio-113m. Hidróxido férrico.....	1-3 mCi	1,7 horas	393 Kev	5-60 μ	200 mrad
Xenon-133 en solución salina	2-5 mCi	5,3 días	81 Kev	Gaseoso	100 mrad
Kriptón-81m.....	1-5 mCi	13 segundos	191 Kev	Gaseoso	150 mrad

* Un milicurio (mCi) = 37 megabecquerels (MBq).

y que las dosis de administración deben ser lo más bajas posibles. En la tabla III se exponen las dosis máximas radioactivas recomendadas por edades (9).

Para concluir queremos resaltar que el estudio gammagráfico muestra una gran sensibilidad para localizar y determinar la extensión de las lesiones, aunque no son específicas de la enfermedad. Es de gran interés su uso en el manejo del niño con FQ, ya que valora el grado de afectación funcional pulmonar. Debería realizarse en el momento del diagnóstico de la enfermedad y hacer controles cada seis-doce meses. La información que proporciona puede ser útil para controlar evolutivamente la progresión de la enfermedad, así como la eficacia del tratamiento instaurado.

CITAS BIBLIOGRAFICAS

1. SCHAAD, V B; DESGRANDCHAMPS, D, y KRAEMER, R: «Tratamiento antibacteriano en las exacerbaciones pulmonares por pseudomonas en la fibrosis quística». *Acta Paediatr Scand*, 1986, 3: 145-155.
2. BRASFIELD, D; HICKS, G; SOONG, S J, y TILLER, R E: «La radiografía de tórax en la fibrosis quística. Un nuevo sistema de puntuación». *Pediatrics*, 1979, 63: 24-29.
3. MEERMAN, G J; DANKERT-ROELSE, J; MARTI, J N A, y WOERDEN, H H: «A comparison of the Shwachman, Chrispin-Norman and Brasfield methods for scoring of chest radiographs of patients with cystic fibrosis». *Pediatr Radiol*, 1985, 15: 98-101.
4. LAMARRE, A; REILLY, B J; BRYAN, A C, y LEVISON, H: «Early detection of pulmonary function abnormalities in cystic fibrosis». *Pediatrics*, 1972, 50: 291-298.
5. DAVIES, H; KITCHMAN, R; GORDON, I, y HELMS, P: «Regional ventilation in infancy». *N Engl J Med*, 1985, 313: 1626-1628.
6. KULCZYKI, L L; HARBER, J, y HILLIS, R H: «Escintigrafía de la ventilación-perfusión en la fibrosis quística». *MTA-Pediatría*, 1982, 3: 119-130.
7. GODFREY, S, y MCKENZIE, S: «The place of radioisotopic lung function studies in paediatrics». *Arch Dis Child*, 1977, 52: 859-864.
8. GUILLET, J; ROLE, C, y SAUDUBRAY, F: «Explorations fonctionnelles pulmonaires par les radio-isotopes». *Enc Med Chir*, 1988, 4063 (b 65): 1-14.
9. RODRIGUEZ, B: «La gammagrafía pulmonar en la clínica pediátrica». Libro de Comunicaciones. VII Reunión de la Sección de Neumología Pediátrica. Sevilla, 1986.
10. LOEUILLE, G A; STEINLING, M; DUBOIS, P; BEUSCART, R, y FARRIAUX, F P: «Etude critique de la scintigraphie pulmonaire au technetium 99m et au xenon 133 chez les malades atteints de mucoviscidose». *Sem Hop Paris*, 1983, 27-28: 2043-48.
11. LI, D K; TREVES, S, y HEYMAN, S: «Krypton-81 m: a better radiopharmaceutical for assesment of regional lung function in children». *Radiology*, 1979, 130: 741-747.
12. GORDON, I; HELMS, P, y FAZIO, F: «Clinical applications of radionuclide lung scanning in infants and children». *Br J Radiol*, 1981, 54: 576-585.
13. KIRKS, D R: «El aparato respiratorio». En: «Diagnóstico por la imagen en Pediatría». Kirks, D R. Doyma, 1986, pp. 436-439.