

Síndrome de Hamman: neumomediastino espontáneo

Karina Elizabeth Pillajo Cevallos*, **María del Pilar Cerdá Riche***, **Paula Oleaga Gómez***, **Enrique Díaz Gordo***.

*MIR. Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora (España).

Correspondencia: Karina Elizabeth Pillajo Cevallos. kepillajo@saludcastillayleon.es

RESUMEN

Introducción: El neumomediastino espontáneo o Síndrome (Sd.) de Hamman es una entidad poco frecuente que consiste en la presencia de aire libre en el mediastino sin causa aparente. Generalmente afecta a varones jóvenes y sanos, siguiendo normalmente un curso benigno y autolimitado. La presentación clínica típica es dolor torácico y disnea, aunque también suele presentar otros síntomas inespecíficos que conducen a diagnósticos erróneos. Al ser una entidad probablemente infradiagnosticada queremos exponer los hallazgos clínicos y radiológicos más relevantes para orientar al diagnóstico y tratamiento correctos

Exposición del caso: Varón de 24 años con antecedentes de asma, que acude al servicio de urgencias, por presentar reacción alérgica tras contacto con conejos en una granja. Refiere intenso dolor cervical y torácico sin disnea. En la radiografía (Rx) postero anterior (PA) y lateral de tórax se evidencia enfisema subcutáneo y signos de neumomediastino. Ante la sospecha de este, se completa estudio con tomografía (TC) de tórax, confirmándose el diagnóstico

Diagnóstico y discusión: La variabilidad clínica en su forma de presentación y lo infrecuente de la misma requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico. Debe plantearse en todo paciente que presente dolor torácico y disnea. El signo de Hamman (crepitanes sistólicos sincrónicos con el latido del corazón) es patognomónico de esta entidad. En la mayoría de los casos, la Rx simple de tórax es suficiente para establecer el diagnóstico, sin embargo, es aconsejable completar con TC torácica para descartar causas secundarias de neumomediastino, siendo esta última la técnica más sensible.

PALABRAS CLAVE

Neumomediastino espontáneo, dolor torácico, rx tórax.

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El Síndrome de Hamman o neumomediastino espontáneo es la presencia de aire libre mediastínico sin que exista una clara causa etiológica. Fue descrita por primera vez en 1939 por Hamman [1,2] y es una entidad rara con una baja incidencia que oscila entre 1:800 - 1:45000 ingresos hospitalarios [3,4]. Afecta mayoritariamente a varones entre la 2º y 4º décadas de vida [2] y sigue un curso normalmente benigno y autolimitado [1-,3-5,6], sin embargo, hay reportes de pacientes que han presentado una recidiva alejada, la que se produce en promedio entre uno y dos años desde el episodio inicial [6].

Existe una mayor asociación con el sexo masculino, el porcentaje de hombres varía entre el 55% y el 82% [3-5,6]. La mayoría de los casos se produce en pacientes delgados [6,7], existiendo sólo un estudio que asocia la obesidad como factor predisponente [6].

Aunque no se conoce una causa directa que origine esta entidad, se ha asociado a varios factores predisponentes o precipitantes: asma, EPOC, fibrosis pulmonar, inhalación de drogas (cocaína u otras), maniobra de Valsalva (tos, estornudos, defecación, parto y vómitos), deportes o actividades físicas con esfuerzo y realización de tests de función pulmonar [2-7].

En 1944 Macklin describió su fisiopatología, que consiste en la presencia de un gradiente de presión decreciente entre el espacio alveolar y el intersticio pulmonar que da lugar a rotura alveolar. Este gradiente de presión puede ser producido por un

aumento brusco de la presión intralveolar, como ocurre en aquellas acciones en las que interviene una maniobra de Valsalva o en el asma de forma secundaria al atrapamiento aéreo debido al estrechamiento de la vía aérea y al acúmulo de secreciones bronquiales [1,2-6,7].

La rotura alveolar da lugar al enfisema intersticial que circula de forma centripeta a través de las vainas broncovasculares hacia el hilio y el mediastino. Una vez en el interior del mediastino, el aire puede migrar hacia el pericardio, partes blandas del cuello, espacio retrofaríngeo o al espacio retroperitoneal. Si la presión intramediastínica por el aire aumenta de manera brusca, éste se extiende hacia el tejido subcutáneo disminuyendo la presión mediastínica. [2,3,4-8,9]. Por lo tanto, si este mecanismo es insuficiente, puede producirse una fisura de la pleura parietal, dando lugar un neumotórax concomitante.

EXPOSICIÓN DEL CASO

Presentamos el caso de un varón de 24 años con antecedentes de alergia al pelo de animales y asma estacional en tratamiento sintomático con salbutamol. Acude a urgencias derivado desde su centro de salud tras contacto con el pelo de conejo en una granja, por intenso prurito ocular, dolor torácico y cervical que se acompañan de tos, sin disnea. A la exploración física presentaba crepitación a la palpación en región cervical y supraclavicular, sin hallazgos patológicos en la auscultación pulmonar ni desaturación. En la analítica destacaba leucocitosis de 1500/mm³ con neutrofilia de 12000/mm³. Se le administró tratamiento corticoide y se solicitó pruebas de imagen complementarias. En la Rx PA y lateral de tórax (Imagen 1) se evidenció enfisema subcutáneo cervical y signos de neumomediastino. Para descartar causas secundarias de neumomediastino, se realizó TC torácica (Imagen 2), donde se confirmó la presencia de enfisema subcutáneo cervical que disecaba planos profundos de cuello, supraclavicular y torácico, así como neumomediastino rodeando a esófago, aorta, corazón y árbol traqueo bronquial. No se evidenciaron signos de perforación esofágica ni aérea.

Tras confirmación diagnóstica de neumomediastino espontáneo (Sd. de Hamman), el paciente fue valorado por la unidad de cuidados intensivos y neumología y ante la estabilidad clínica fue ingresado en el servicio de neumología para observación y tratamiento conservador. Dada la buena evolución se le dio de alta a las 72h, con Rx de tórax previa donde se visualizaba resolución del

neumomediastino y presencia de mínimo enfisema subcutáneo cervical (Imagen 3).

DIAGNÓSTICO Y DISCUSIÓN

La variabilidad clínica en su forma de presentación y lo infrecuente de la misma requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico [1-5,6]. La presentación clínica más común del neumomediastino espontáneo es dolor torácico, disnea y disfagia en varones jóvenes. En el 80% de los casos se combina con enfisema subcutáneo a nivel cervicotóraco [1,2-5,6,7,8]. La odinofagia puede ser otro síntoma [8].

Durante el examen físico es importante reconocer signos específicos que orientan sobre la presencia de un neumomediastino [1], como es el signo de Hamman, patognomónico de esta entidad [2,3,4-6-8,9,10], que se caracteriza por crepitantes sistólicos sincrónicos con el latido del corazón en el borde esternal izquierdo, siendo más audible en decúbito lateral izquierdo, e incluso puede ser detectado por el propio paciente [1,2-5-7].

Los hallazgos de laboratorio son en general inespecíficos, sin embargo, suele existir una discreta elevación de la PCR y leucocitosis moderada (entre un 41% y un 68% de los casos) [6].

El electrocardiograma suele ser normal, pero algunos pacientes pueden presentar alteraciones, como una onda S prominente en D1, onda Q en D3 o una onda T invertida en D3, una elevación de ST en las derivadas precordiales o disminución de amplitud de complejos QRS [6], todo estos como hallazgos inespecíficos.

Con respecto a las pruebas de imagen, en el enfoque inicial, la Rx de tórax en proyección PA y lateral (con una sensibilidad de 89,1%) [1-6] y la radiografía del cuello en proyección lateral (con una sensibilidad de 95,2%) [1-6] son las herramientas más importantes para su detección, y se pueden encontrar generalmente líneas o burbujas de aire rodeando las estructuras mediastinales, enfisema subcutáneo y colecciones de aire prevertebral.

Hallazgos en la Rx de tórax (Imagen 1):

- Líneas de aire en el mediastino superior que pueden extenderse hacia cuello.
- Enfisema subcutáneo en la pared torácica y el cuello.
- Silueta cardiaca rodeada por aire: banda de hiperlucencia paralela al borde cardíaco izquierdo, con una línea fina radiopaca que

representa la pleura parietal “disecada” por aire [2,3,4,5-9].

- Signo de la doble pared bronquial: infrecuente pero característico, que consiste en la visualización de las paredes de la tráquea o de los bronquios principales delimitados por aire libre en el mediastino y al aire de la propia luz de la tráquea o de los bronquios.
- Signo del diafragma continuo: consiste en la visualización del diafragma a ambos lados de la silueta cardiaca que aparece en continuidad por la presencia de aire entre la superficie inferior del corazón y el diafragma).
- Signo de la vela “spinnaker” [7]: se observa en niños pequeños; es producido por el timo que se encuentra rodeado por el aire que lo separa del resto de estructuras mediastínicas.
- Signos de la V de Naclerio [7]: el aire rodea el margen lateral de la aorta descendente y se extiende hacia la porción medial de la hemidiafragma izquierda, formando una imagen en “V”.
- Signo del aire extrapleural: aire entre la pleura parietal y el diafragma [1,2-6,7-9,10].

Por otro lado, las causas secundarias deben detectarse mediante TC torácica [1,2,3,4,5,6-8,9] (Imagen 2), la cual mostrará datos importantes en cuanto a un posible enfisema subcutáneo relacionado, derrame pleural, neumotórax o compresión de estructuras mediastínicas [1-3,4-6-8,9,10]. El efecto Macklin (Imagen 2) aparece como colecciones lineales de aire contiguas a las vainas broncovasculares, aunque su primera manifestación es la rotura alveolar [1,2-6-10] que rara vez se visualiza en el TC.

El principal diagnóstico diferencial del neumomediastino espontáneo incluye las entidades que pueden cursar con enfisema mediastínico [1,2,3,4,5,6,7,8,9,10]. La coincidencia de dolor torácico, disfagia y leucocitosis y el antecedente de vómitos de repetición obligarán a descartar una rotura esofágica espontánea [1,2-4,6-9] o síndrome de Boerhaave, no tan solo por la similitud en el cuadro clínico inicial y los factores desencadenantes, sino por la gravedad del pronóstico sin tratamiento oportuno. Ese cuadro debe sospecharse y descartarse en todo paciente que presente un cuadro de neumomediastino secundario a vómitos.

El diagnóstico de neumomediastino espontáneo se basa, por lo tanto, en la exclusión de otras causas de enfisema mediastínico.

Como se mencionó en apartados anteriores, en la mayoría de los casos, el neumomediastino espontáneo es una condición autolimitada y el pronóstico suele ser excelente con tratamiento conservador. El paciente suele ser ingresado para prevenir y detectar complicaciones, así como tratar los síntomas acompañantes. El riesgo de recurrencia de esta entidad es bajo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Morcillo KL, Vallejo EL. Síndrome de Hamman: presentación de dolor torácico en un adolescente. *Rev Colomb Cardiol*. 2015;22(1):62-5.
2. Cobo Ruiz T, Castanedo Vásquez D, Herrán de la Gala D, y col. Neumomediastino espontáneo o síndrome de Hamman: una entidad benigna, aunque de difícil diagnóstico. En: 36 Congreso Nacional SERAM. Málaga; 2022.
3. Ruiz-Ruiz FJ, Samperiz A, Rubio T, Escolar F. Neumomediastino espontáneo. *Anales Sis San Navarra* [internet]. 2006 [consultado 31 agosto 2024]; 29 (2): 275-278. Disponible en: <https://scielo.isciii.es/pdf/asisna/v29n2/nota3.pdf>
4. Gerazounis M, Athanassiadi K, Kalantzi N, Moustardas M. Spontaneous pneumomediastinum: a rare benign entity. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2003; 126: 774-776.
5. Campbell Silva S, et al. Síndrome de Hamman. *Acta Med Colomb* [internet]. 2016 [consultado 31 agosto 2024]; 41(3): 206-210. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/amc/v41n3/0120-2448-amc-41-03-00206.pdf>
6. Silva A, Barros D, Raddatz E, Raddatz A. Neumomediastino espontáneo (síndrome de Hamman), una entidad poco frecuente no siempre reconocida. *Rev Chil Cir* [internet]. 2013 [consultado 31 agosto 2024]; 65: 442-447. Disponible en: <https://www.scielo.cl/pdf/rchcir/v65n5/art13.pdf>
7. Guasch Arriaga I, Staitie Gali AM, Quintero Rivera JC, Lopez de Castro, P, Gonzalez Valencia AC, Margelí Cervera, VD. Neumomediastino espontáneo y secundario no traumático: signos

radiológicos. ¿Cómo distinguirlos? En: Congreso SERAM. 2014.

8. Blanco Ramos M, Cañizares Carretero MA, Fontán García E, Rivo Vázquez JE, Cáceres Alvarado N, De Castro Parga G. Neumomediastino espontáneo que parece un síndrome de Boerhaave. Cir Esp. 2006; 80 (5):331-3.

9. Koullias GJ, Korkolis DP, Wang XJ, Hammond GL. Current assessment and management of

spontaneous pneumomediastinum: experience in 24 adult patients. Eur J Cardio-Thorac Surg. 2004; 25 (5): 852-855.

10. Pflieger R, Yap J, Weerakkody Y, et al. Hamman syndrome [monografía en internet]. Radiopaedia.org; 2023 [consultado 31 agosto 2024]. <https://doi.org/10.53347/rID-28961>

TABLAS Y FIGURAS

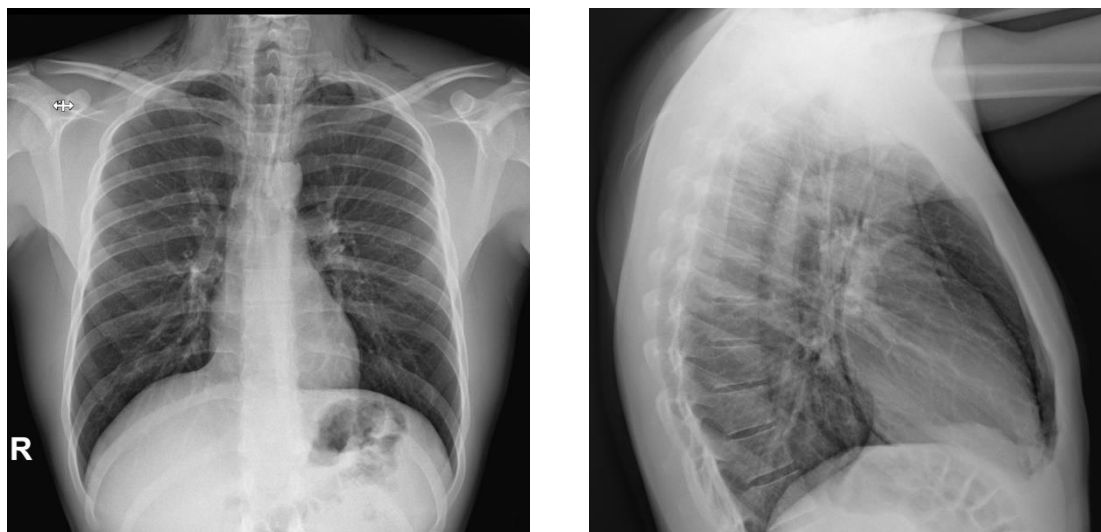


Imagen 1. Rx PA (A) y lateral (B) de tórax donde se visualiza moderada cantidad de gas delineando contornos mediastínicos (flechas rojas) y enfisema subcutáneo en región cervical (flecha verde). (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora).

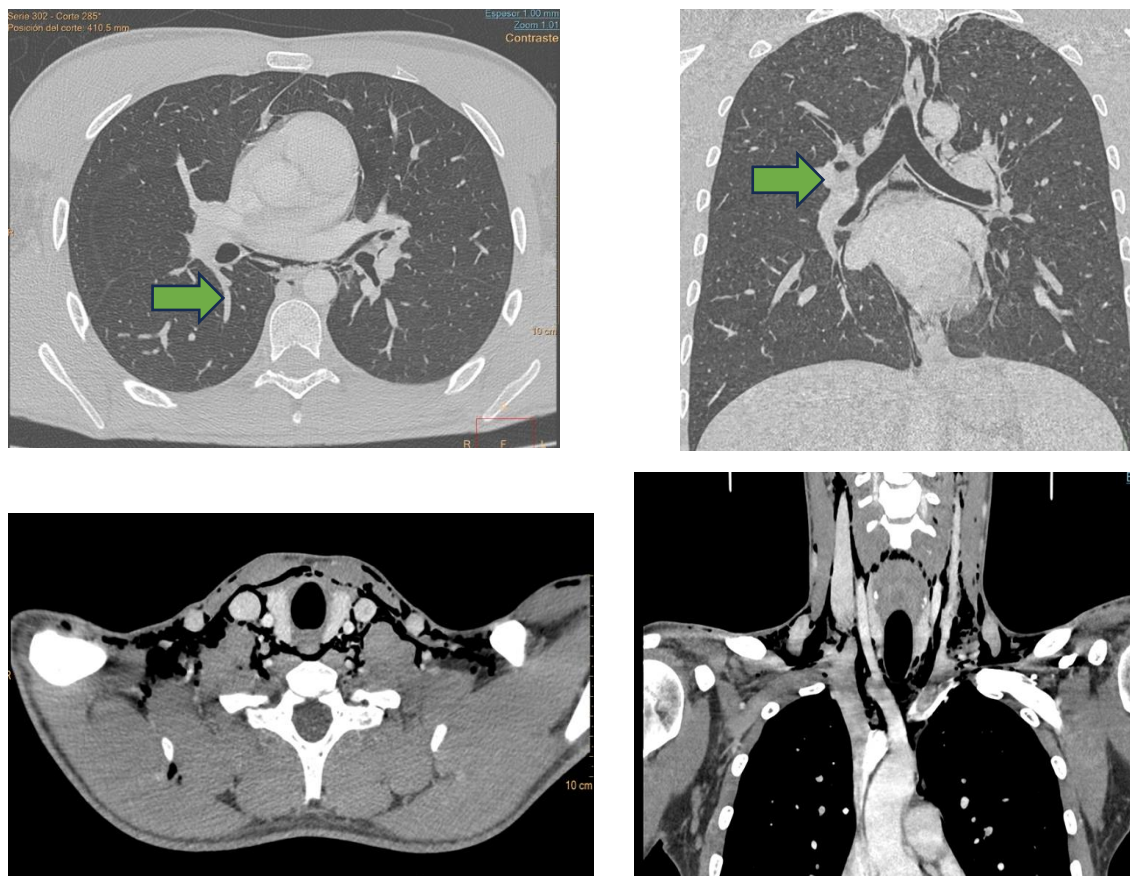


Imagen 2. TC de tórax en proyecciones axial(A-C) y coronal (B-D), en ventana de pulmón (A,B) y mediastino (C,D), donde se visualiza la presencia de enfisema subcutáneo cervical que diseca planos profundos de cuello, supraclavicular y torácico, así como neumomediastino rodeando a esófago, aorta, corazón y árbol traqueo bronquial. Sin signos de perforación esofágica ni aérea. Efecto Macklin (flechas verdes). (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora).

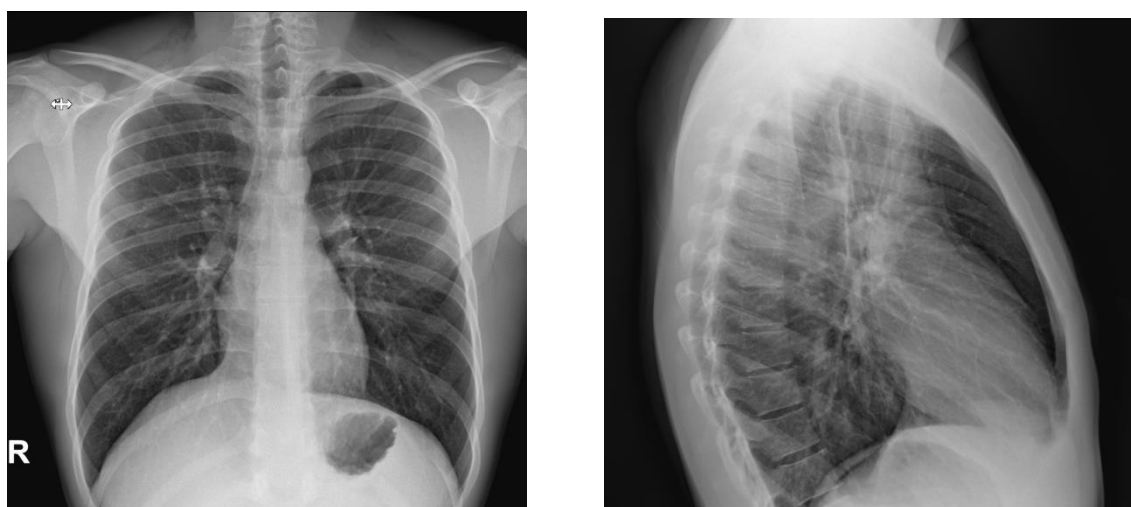


Imagen 3. Rx PA (A) y lateral (B) de tórax de control. Resolución del neumomediastino, persistiendo mínima cantidad de enfisema subcutáneo cervical. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora).