

Síndrome de Hamman. A propósito de un caso

Hamman Syndrome, a case study

Síndrome de Hamman, relato de caso

Magela Lazo¹, Rocio Clavijo², Carlos Zunino³

Resumen

Introducción: el síndrome de Hamman es la aparición de neumomediastino espontáneo asociado a enfisema, patología poco frecuente en pediatría. Sus síntomas principales son dolor torácico agudo, disnea y enfisema subcutáneo.

Objetivo: describir una experiencia clínica en la que se sospechó este síndrome analizando el proceso diagnóstico, estudios complementarios y el tratamiento.

Caso clínico: varón de 4 años, con antecedentes personales de laringitis a repetición. Presenta laringitis aguda severa, requirió ventilación no invasiva por 12 horas. A las 24 horas del ingreso instaló de forma brusca estridor inspiratorio, dificultad respiratoria, edema de cuello y cara con crepitación a nivel de cuello y cara anterior del tórax que se fue extendiendo a ambos brazos. Se realiza radiografía de tórax que evidencia enfisema subcutáneo extenso. Se realiza tomografía de cuello y tórax que descarta lesión en vía aérea. Con el planteo de síndrome de Hamman en un niño que presentaba como factor predisponente el episodio de laringitis aguda, se decidió no continuar con estudios complementarios. Se realizó tratamiento fisiopatológico con buena evolución clínica. Alta a la semana del ingreso.

Conclusiones: el diagnóstico en la urgencia del neumomediastino espontáneo puede representar un desafío, con una variedad de diagnósticos diferenciales potencialmente mortales. La alta sospecha permitirá realizar una evaluación clínica e imagenológica adecuada que permitan confirmar su diagnóstico y evitar procedimientos invasivos innecesarios.

Palabras clave: Síndrome de Hamman
Enfisema mediastínico
Dolor en el pecho
Niño

1. Ex Residente Pediatría. AMDM-IAMPP.

2. Pediatra. Intensivista. Jefa Servicio Cuidados Intensivos Pediátricos. AMDM-IAMPP.

3. Pediatra. Prof. Adj. Clínica Pediátrica. Facultad de Medicina. UDELAR.

AMDM-IAMPP.

Trabajo inédito.

Declaramos no tener conflictos de intereses.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité editorial.

Fecha recibido: 1 febrero 2021

Fecha aprobado: 29 septiembre 2021

Summary

Introduction: Hamman's syndrome involves the appearance of spontaneous pneumomediastinum associated with emphysema, a rare pathology in pediatrics. Its main symptoms include acute chest pain, dyspnea and subcutaneous emphysema.

Objective: to describe a clinical case of this suspected syndrome by analyzing the diagnostic process, supplementary studies, and treatment.

Clinical case: 4-year-old male with personal history of repeated laryngitis. He presented severe acute laryngitis, requiring non-invasive ventilation for 12 hours. Twenty-four hours after admission he developed abrupt inspiratory stridency, respiratory distress, neck, and face edema with crepitation at neck level and front of thorax spreading to both arms. A chest X-ray shows extensive subcutaneous emphysema. A neck and chest CT scan rules out airway injury. With the suggestion of Hamman's syndrome in a child who presented acute laryngitis as a predisposing factor the episode, it was decided not to continue with additional studies. Physio-pathological treatment was carried out with good clinical evolution. He was discharged a week after admission.

Conclusions: diagnosis of spontaneous pneumomediastinum can be challenging in an emergency setting and having a variety of potentially life-threatening differential diagnoses. High suspicion levels will enable an adequate clinical and imaging assessment to confirm its diagnosis and avoid unnecessary invasive procedures.

Key words: Hamman's syndrome
Mediastinal emphysema
Chest pain
Child

Resumo

Introdução: síndrome de Hammam é o aparecimento de pneumomediastino espontâneo associado ao enfisema, uma patologia rara na pediatria. Seus principais sintomas são dor aguda no peito, dispneia e enfisema subcutâneo.

Objetivo: descrever um caso clínico com suspeita dessa síndrome por meio da análise do processo diagnóstico, estudos complementares e tratamento.

Caso clínico: menino de 4 anos com histórico pessoal de laringite recorrente. Teve laringite aguda grave, o que exigiu ventilação não invasiva por 12 horas. Dentro de 24 horas após a internação, instalou-se abruptamente estridor inspirador, dificuldade respiratória, edema do pescoço e rosto com estalos ao nível do pescoço e face anterior do peito, estendido para ambos braços. Raios-x do tórax mostram enfisema subcutâneo extenso. Tomografia do pescoço e tórax exclui lesões nas vias aéreas. Com a sugestão da síndrome de Hammam em uma criança que apresentou como fator predisponente o episódio de laringite aguda, decidiu-se não continuar com estudos complementares. O tratamento fisiopatológico mostrou boa evolução clínica. A alta teve lugar dentro de uma semana da data da internação.

Conclusões: o diagnóstico na urgência do pneumomediastino espontâneo pode representar um desafio, além do mais quando existem uma variedade de diagnósticos diferenciais que ameaçam a vida. A alta suspeita permitirá uma avaliação clínica e de imagem adequada para confirmar o diagnóstico e evitar procedimentos invasivos desnecessários.

Palavras chave: Síndrome de Hamman
Enfisema mediastínico
Dor no peito
Criança

Introducción

El síndrome de Hamman es una entidad de evolución benigna, autolimitada y poco frecuente, dada por la asociación de neumomediastino espontáneo y enfisema subcutáneo⁽¹⁾. Fue descrito por primera vez en 1939 por Louis Hamman⁽²⁾. El neumomediastino espontáneo se define como la presencia de aire en el espacio intersticial del mediastino en ausencia de trauma o mecanismo iatrogénico y puede asociarse, aunque rara vez, con neumorraquis, que es la presencia de aire en el espacio epidural^(3,4). El neumomediastino se produce como consecuencia de una maniobra de Valsalva, que en el caso de pediatría es más frecuente en niños cursando infecciones respiratorias que se acompañan de broncoconstricción, laringitis y cuadros digestivos con vómitos⁽⁵⁾. El mecanismo por el cual se genera se explica por el aumento de la presión intraalveolar secundaria al esfuerzo de tos que determina la ruptura de los alvéolos más distales, ocasionando la fuga de aire al espacio peribronquial que sigue por la vaina de los vasos del hilio pulmonar, pudiendo llegar a los espacios mediastinal, pleural y fascias de los músculos del cuello. La ausencia de una barrera que impida el pasaje de aire entre el mediastino posterior y el espacio epidural explica la asociación de neumorraquis^(2,6).

Existen distintos reportes de prevalencia a nivel mundial, existiendo subregistro y subdiagnóstico⁽¹⁾. La Asociación Española de Pediatría en 2016, refiere que este síndrome se presenta entre 1/800 y 1/42.000, con un rango etario entre 5-35 años, predominando en el sexo masculino⁽⁷⁾. En Uruguay no hay datos publicados sobre la prevalencia de esta entidad.

Es de suma importancia una adecuada sospecha en pacientes con factores predisponentes, dado que su diagnóstico es clínico con confirmación imagenológica⁽⁸⁾.

En este artículo se describe una experiencia clínica en la que se sospechó este síndrome analizando el proceso diagnóstico, estudios complementarios y el tratamiento realizado en este caso.

Caso clínico

Varón de 4 años, procedente de San Carlos, Maldonado. Antecedentes personales de laringitis a repetición. No presenta otros antecedentes. Ingresó a unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) por laringitis aguda severa, requiriendo ventilación no invasiva por 12 horas. Dado la buena evolución, a las 24 horas de ingreso se traslada a sala de cuidados moderados. Ese mismo día instala de forma brusca estridor inspiratorio, dificultad respiratoria, edema de cuello y cara con crepitación a nivel de cuello y cara anterior del tórax que se fue extendiendo a ambos brazos. A la auscul-

tación cardiovascular ruidos cardíacos alejados, frecuencia cardíaca 120 ciclos por minutos, frecuencia respiratoria 25 por minuto, SaO₂ 96% ventilando al aire.

Con planteo inicial de neumotórax y lesión de la vía aérea, se realiza radiografía de tórax (RxTx), que evidencia enfisema subcutáneo extenso (figura 1).

Reingresa a UCIP, se mantiene observación clínica. En las siguientes 24 horas aumento del enfisema, agrega disfagia e intenso dolor torácico. Se comienza oxigenoterapia por cánula nasal. Con planteo de lesión en vía aérea se consulta con otorrinolaringología. Se solicita tomografía de cuello y tórax con contraste que evidencia neumomediastino que asocia neumorraquis. Extenso enfisema subcutáneo con disección de planos músculo-visceral de este último. Resto del estudio sin alteraciones (figura 2).

Con planteo de síndrome de Hamman se decide no realizar endoscopia de la vía aérea, mantener conducta expectante, observación clínica en cuidados intensivos por 3 días con oxigenoterapia por cánula nasal.

Evoluciona favorablemente con reabsorción paulatina del enfisema, siendo dado de alta a domicilio a las 48 horas del egreso de UCIP.

Discusión

El diagnóstico de síndrome de Hamman no es sencillo por diversos motivos, principalmente por sus múltiples formas de presentación, muchas veces con síntomas inespecíficos y difíciles de interpretar, su poca frecuencia, la baja sospecha por parte de los clínicos y la presencia de síntomas o signos que obligan a pensar en diagnósticos diferenciales de grave entidad. En este caso, a pesar de presentar síntomas claros, el diagnóstico se realizó con cierta dificultad luego de descartar la ruptura de la vía aérea. La presencia de un factor predisponente como lo es la enfermedad respiratoria que presentaba, contribuyó a la aproximación diagnóstica.

El síntoma cardinal es el dolor torácico de instalación brusca, presente en 75% a 88% de los casos, generalmente precedido por un episodio de tos intensa, vómitos profusos u otro tipo de maniobra de Valsalva. Otros síntomas frecuentes son disnea (49%), disfagia (18%), dolor cervical (39%), menos frecuentes son torticolis, disfonía y dolor abdominal^(9,10). En el examen físico se puede reconocer enfisema subcutáneo en cara, cuello y tórax en más de la mitad de los casos (58%)^(3,4,9,11).

Este paciente presentó los síntomas y signos más frecuentes mencionados en la bibliografía e incluso el signo de Hamman, que se considera patognomónico de esta entidad. Se define por la auscultación de

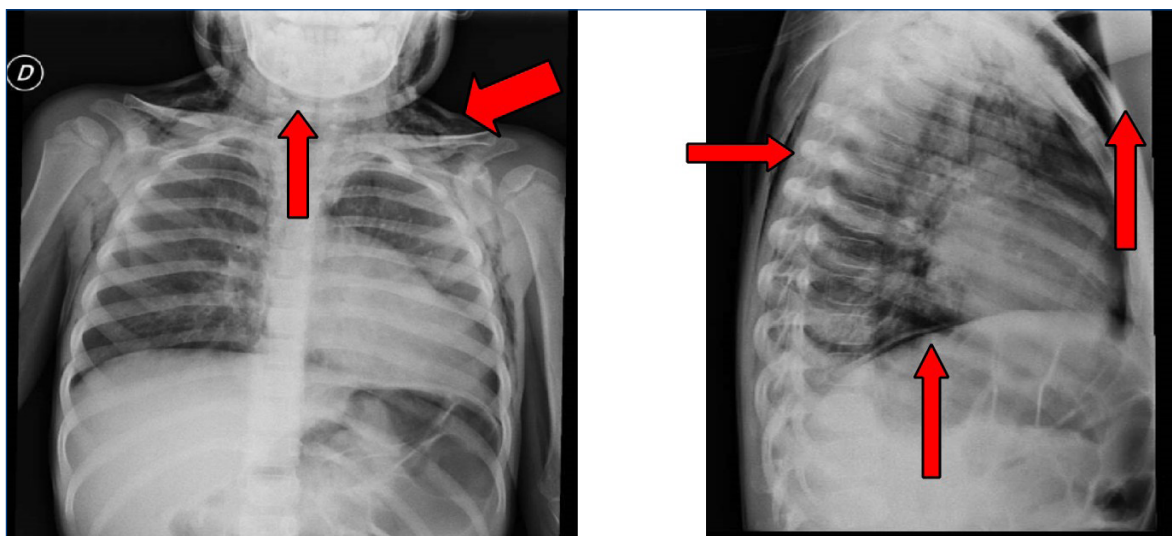


Figura 1. Radiografía de tórax de frente y perfil donde se evidencia el extenso enfisema subcutáneo, señalado por las flechas.

crepitación, burbujeo o sonidos similares, sincrónicos con la sístole cardíaca y asociados a ruidos cardíacos alejados. Es un elemento clínico orientador hacia la presencia de fuga de aire mediastinal. Está presente en 10% a 20% de los casos⁽⁴⁾.

En la evolución este paciente agregó disfagia, que puede ser explicada por la compresión de las estructuras del mediastino por el aire a tensión. La misma mejoró paulatinamente con la resolución del enfisema. Es importante tenerlo en consideración como elemento clínico de progresión y gravedad, así como para que no interfiera en la alimentación del niño evitando posibles alteraciones nutricionales.

Una de las complicaciones que se deben tener en cuenta es la presencia de neumomediastino masivo que puede llegar a comprimir estructuras mediastinales o disecar el pericardio lo que puede ocasionar un taponamiento cardíaco y derivar en la muerte del paciente⁽¹⁰⁾. Este paciente presentó una evolución favorable sin llegar a este máximo compromiso.

Además de la variabilidad de las manifestaciones clínicas, esta entidad comparte síntomas y signos con diagnósticos diferenciales de gran entidad y gravedad, lo que exige una evaluación clínica e imagenológica exhaustiva. En el caso que se presenta se pensó en primer lugar en una rotura de la vía aérea que, a pesar de ser poco frecuente, presenta una elevada mortalidad. Puede tener un inicio abrupto con sintomatología inespecífica similar a la presentación clínica del síndrome de Hamman. Los síntomas y signos más frecuentes de la rotura de vía aérea son disnea, enfisema subcutáneo y neumotórax⁽¹²⁾.

La imagenología puede aclarar el diagnóstico y descartar diferenciales. El estudio que se recomienda

de primera línea es la RxTx. Es un estudio rápido, de bajo costo, accesible y de fácil interpretación⁽¹³⁾. La RxTx con enfoque anteroposterior y lateral permite confirmar el diagnóstico con una sensibilidad del 89,1%^(7,9). En ocasiones, cuando la RxTx no es concluyente o la gravedad del paciente requiere descartar otros diagnósticos diferenciales que asocian enfisema subcutáneo, como rotura de vía aérea o la perforación esofágica, es necesaria la solicitud de una tomografía axial computada (TAC)^(5,11,14). La tomografía se debe reservar cuando existan dificultades diagnósticas, sospecha de patología secundaria o evolución a la gravedad^(9,11). Este estudio permite no solo realizar el diagnóstico sino estudiar en detalle el aparato respiratorio, visualizando patología pulmonar subyacente o lesiones pequeñas si las hubiera⁽⁹⁾. Otros estudios de imagen pueden estar indicados cuando existe sospecha de una causa secundaria, según la clínica presente en cada paciente.

En este caso se consideró necesario solicitar una tomografía para descartar una causa subyacente y posibles complicaciones, dado el antecedente del uso de ventilación no invasiva inicial y la presencia de peoría clínica progresiva en las primeras 24 horas del inicio de los síntomas. Como era claro el factor predisponente para el desarrollo del neumomediastino en el paciente presentado, no se consideró necesaria la solicitud de otros estudios para búsqueda etiológica.

El tratamiento es sintomático. Se basa en encontrar el factor desencadenante, si este existe, y actuar sobre él. El tratamiento sintomático incluye reposo, oxigenoterapia y analgesia. El aporte de oxígeno a altas concentraciones produce alivio sintomático y acelera el proceso de reabsorción del enfisema, al redu-

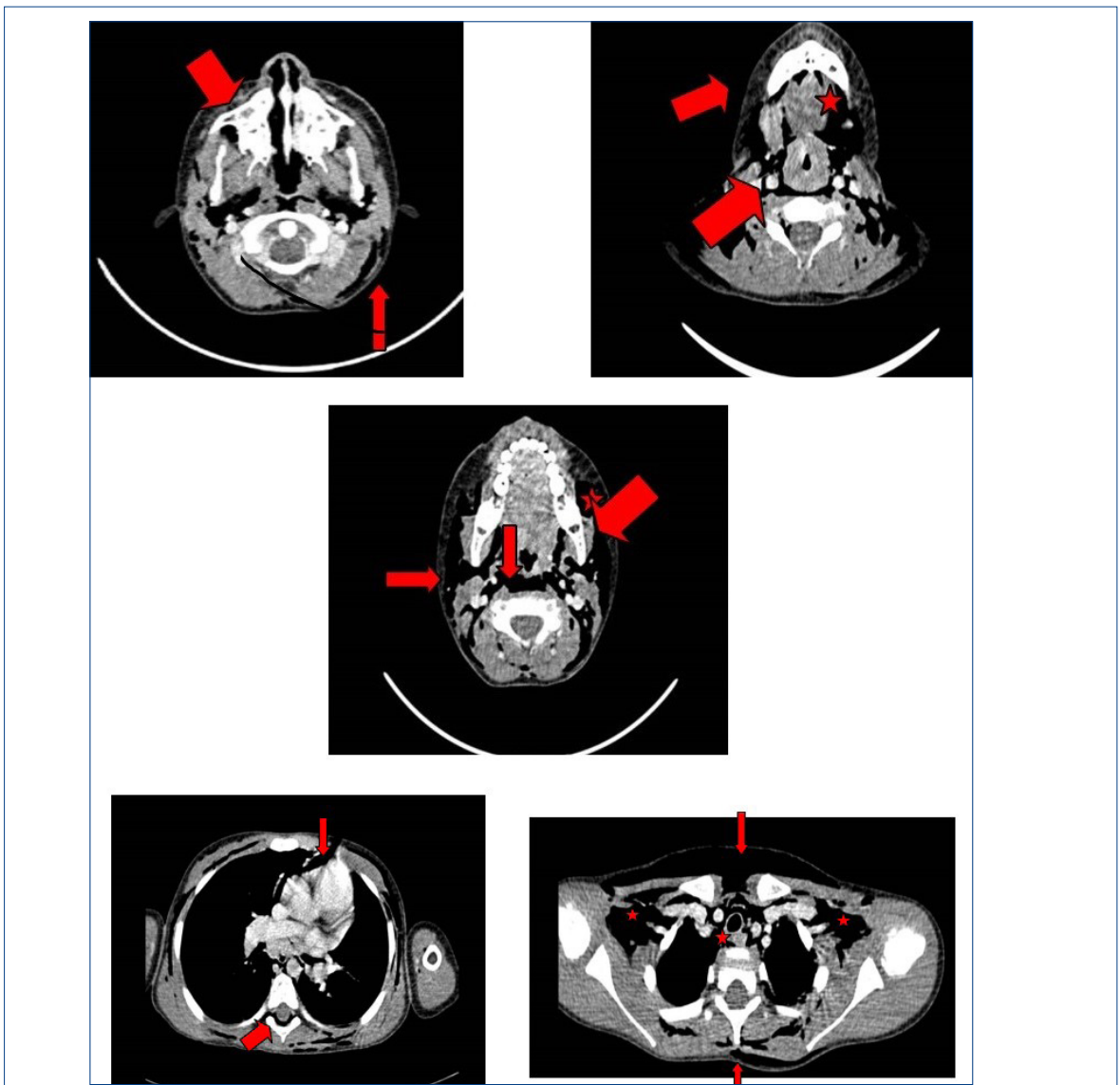


Figura 2. TAC donde se evidencia el aire disecando los diferentes espacios. Se puede visualizar neumomediastino y neumorraquis asociado.

cir la presión parcial de nitrógeno acumulado^(11,15,16). Durante la internación, en este paciente, se realizó oxigenoterapia por CN, por lo que se administró una fracción inspirada de oxígeno (FiO_2) no mayor a 26%. Sin embargo, en la bibliografía se recomienda la administración de una FiO_2 del 100%^(11,15,16). La utilización de cánula nasal de alto flujo (CNAF) hubiese sido de mayor utilidad en el tratamiento en este paciente, dado que se trata de un método que permite un aporte de altas FiO_2 de forma independiente al flujo utilizado con mayor tolerancia⁽¹⁷⁾.

Existe controversias si luego de la resolución clínica se requiere nueva imagen, porque el síndrome de Hamman es generalmente autolimitado, de curso be-

nigno y presenta escasa tasa de recidiva⁽¹⁸⁾. Algunos autores plantean realizar una RxTx a los 15 días de su resolución para asegurar la completa reabsorción del aire, especialmente cuando no se encontró una causa desencadenante. La mayoría de los autores plantean seguimiento clínico^(19,20). En este paciente se optó por control clínico con seguimiento ambulatorio sin presentar complicaciones.

Conclusiones

El diagnóstico en la urgencia del neumomediastino espontáneo puede representar un desafío, con una variedad de diagnósticos diferenciales potencialmente mortales. La alta sospecha permitirá realizar una eva-

luación clínica e imagenológica adecuada que permita confirmar su diagnóstico y evitar procedimientos invasivos innecesarios.

Referencias bibliográficas

1. Campbell S, Vargas S, Gómez J, Escobar A, Muñoz, J. Síndrome de Hamman. *Acta Méd Colomb* 2016; 41(3):206-10.
2. Anantasit N, Manuyakorn W, Anantasit N, Choong K, Preuthipan A. Spontaneous pneumomediastinum in non-asthmatic children with exercise-induced bronchoc constriction. *Am J Case Rep* 2015; 16:648-51.
3. Tortajada M, Moreno M, Ainsa D, Mas S. Spontaneous pneumomediastinum and subcutaneous emphysema as a complication of asthma in children: case report and literature review. *Ther Adv Respir Dis* 2016; 10(5):402-9.
4. Uda K, Matsushima T, Horikoshi Y, Hataya H. Hamman's sign in a patient with spontaneous pneumomediastinum. *J Pediatr* 2018; 202:324.
5. Chow J, Green I, Peabody C. A toddler with spontaneous pneumomediastinum. *Clin Pract Cases Emerg Med* 2017; 1(4):411-2.
6. Gasser C, Pellaton R, Rochat C. Pediatric spontaneous pneumomediastinum: narrative literature review. *Pediatr Emerg Care* 2017; 33(5):370-4.
7. Gómez G, Curto B, Janer E, Tello A. Neumomediastino espontáneo: ¿más frecuente de lo que pensamos? *Rev Pediatr Aten Primaria* 2016; 18(72):341-3.
8. Campillo A, Coll A, Soria V, Blanco A, Flores B, Candel M, et al. Neumomediastino espontáneo: estudio descriptivo de nuestra experiencia basada en 36 casos. *Arch Bronconeumol* 2005; 41(9):528-31.
9. Ramírez C, Ramírez M, Méndez J, Galindo J. Síndrome de Hamman y anorexia nerviosa: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Méd Risaralda* 2017; 23(2):64-9.
10. Morcillo K, Vallejo E. Síndrome de Hamman: presentación de dolor torácico en un adolescente. *Rev Colomb Cardiol* 2015; 22(1):62-5.
11. Benlankaddem S, Berdai M, Labib S, Harandou M. A case of spontaneous pneumomediastinum with subcutaneous emphysema in children. *Children (Basel)* 2018; 5(2):22.
12. Alcántara M, García D. Trauma traqueal en paciente pediátrico. *Rev Mex Anestesiología* 2014; 37(Supl. 1):S85-91.
13. Kim S, Huh J, Song J, Kang I. Spontaneous pneumomediastinum: a rare disease associated with chest pain in adolescents. *Yonsei Med J* 2015; 56(5):1437-42.
14. García F, López M, Lois Y, Ezpeleta R, López J, Gil G, et al. Síndrome de Hamman: neumomediastino espontáneo que debuta como enfisema cervicotorácico masivo. Descripción de un caso. *Rev ORL* 2019; 10(2):153-6.
15. Emiralioglu N, Ozcan H, Oğuz B, Yalçın E, Doğru D, Özçelik U, et al. Pneumomediastinum, pneumorrhachis and subcutaneous emphysema associated with viral infections: Report of three cases. *Pediatr Int* 2015; 57(5):1038-40.
16. Heckman A, Mohseni M, Villanueva A, Cowart J, Graham C. Concurrent spontaneous pneumomediastinum and pneumorrhachis. *J Emerg Med* 2018; 54(6):e117-e120.
17. Pilar F, López Y. Oxigenoterapia de alto flujo. *An Pediatr Contin* 2014; 12(1):25-9.
18. Marín H, Martínez I, Mifsut I P, Agirre L. Neumomediastino espontáneo con sospecha de síndrome de Boerhaave. *Rev Clin Med Fam* 2012; 5(3):209-11.
19. Booms Z, Barbee G. Spontaneous pneumomediastinum in a pediatric patient after a 1600-m run: case report and literature review. *J Am Osteopath Assoc* 2015; 115(5):338-41.
20. Chidambaram A, Donekal S. Spontaneous pneumomediastinum and subcutaneous emphysema in a child with unknown aetiology. *BMJ Case Rep* 2019; 12(2):e226805.

Correspondencia: Dra. Magela Lazo.
Correo electrónico: magela.lazo@outlook.com