

Enfermedades intersticiales

intersticiales@alatorax.org

TRABAJO CIENTÍFICO-CIENCIAS BÁSICAS (PRECLÍNICOS/DE LABORATORIO)

Estudio de las subpoblaciones celulares en el lavado broncoalveolar de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa

Isabel Rodríguez Martín

Hospital Virgen del Rocío

Introducción

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas son un grupo heterogéneo de enfermedades respiratorias con difícil diagnóstico. El estudio del lavado broncoalveolar mediante citometría de flujo puede definir patrones celulares típicos en diferentes enfermedades, proporcionando algo de ayuda en el diagnóstico diferencial. El objetivo de este estudio ha sido analizar retrospectivamente la utilidad clínica de las subpoblaciones celulares y linfocitarias detectadas en el lavado broncoalveolar por citometría de flujo, con la finalidad de definir patrones celulares típicos que permitan el diagnóstico diferencial de enfermedades granulomatosas pulmonares.

Material y Métodos

En el estudio se han incluido 94 pacientes retrospectivamente, durante un periodo de 3 años. Se realizó el análisis celular de lavado broncoalveolar por citometría de flujo, y pruebas histológicas y de imagen (TACAR), como parte del diagnóstico. Los porcentajes de células T, células B, células NK, CD4, CD8 y CD4/CD8 se analizaron por citometría de flujo, a través de los marcadores CD3+, CD19+CD4+, CD8+, CD3+CD4-CD8- y CD3+CD16-CD56-.

Resultados

Concluimos que los parámetros de mayor utilidad fueron la linfocitosis y sobre todo, el cociente CD4/CD8. Este cociente se presentó alto en patologías como la sarcoidosis y se invirtió en la neumonitis por hi-

persensibilidad, con respecto a los valores hallados en sangre periférica. Ambas se presentaron como alveolitis linfocitaria, pero en el caso de sarcoidosis observamos un cociente CD4+/CD8+ superior a 3.5 en el 65% de los pacientes, mientras que en la neumonitis por hipersensibilidad el cociente estaba notablemente disminuido en BAL (CD4+/CD8+ 0.2) con respecto a los valores encontrados en sangre periférica (CD4+/CD8+ 2,07).

Conclusiones

El estudio de BAL es útil para discriminar entre enfermedades pulmonares intersticiales granulomatosas y otras EPID.

CASOS CLÍNICOS

Manifestación poco usual de Neumonía Intersticial no Específica

Trejos S, Pinilla L, Morelos I

Hospital Irma de Lourdes Tzanetatos

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Femenina de 49 años sin antecedentes personales patológicos y no patológicos. Con historia de 2 meses de evolución de disnea de moderados esfuerzos, caída de cabello progresiva, dolor articular simétrico de extremidades pequeñas y grandes. Pérdida de peso significativa (mayor a 15 libras), tos seca no productiva, escalofríos, sudoración nocturna y fiebre no graduada de predominio nocturno. Qué acude a la consulta externa con radiografía en donde se evidencia probable infiltrado alveolar. No se observa consolidado. Se hospitaliza para estudio.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Niega antecedentes personales patológicos y no patológicos.

Examen físico

Buena entrada y salida de aire. Se auscultaban crackidos con énfasis en bases pulmonares. No se evidenciaba edema de articulaciones ni eritema. El resto del examen físico conservado.

Tratamiento

El tratamiento para esta patología es corticoide a dosis de 1 mg/ kg de peso. Sin embargo por la condición de la paciente se inicio intra hospitalario e intravenoso por la condición. Presenta mejoría evidente y se le realiza decalaje.

Evolución y/o resolución del caso

Seguimiento ambulatorio y extensión del corticoide oral hasta 8 semanas. Se le dio seguimiento en la consulta externa de neumología, en donde se le realizaron pruebas de función pulmonar sin evidencia de pérdida de función pulmonar. Además, se le solicitaron imágenes radiológicas, evidenciando mejoría clínica completa.

Discusión / Conclusiones

La Neumonía intestinal no específica es poco común. Su diagnóstico se debe sospechar para ser buscado. El sexo del paciente, la clínica y sus manifestaciones radiológicas; no son suficientes. Es necesario la biopsia pulmonar. El tratamiento con corticoide es el de elección; con buena respuesta terapéutica.

Referencias

1. American Thoracic Society, European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;165:277-304.
2. Rajni Chibbar, Francis Shih, Monica Baga, Emina Torlakovic, Kumar Ramlall, Robert Skomro, Donald W Cockcroft & Edmond G Lemire. Nonspecific interstitial pneumonia and usual interstitial pneumonia with mutation in surfactant protein C in familial pulmonary fibrosis.
3. J.A. Rodríguez Portal, A. Díaz Baquero, E. Rodríguez Becerra. Enfermedades intersticiales difusas del pulmón. *Fibrosis pulmonar idiopática*. CAPÍTULO 34. Neumosur.net.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

Doenças intersticiais pulmonares: análise epidemiológica em ambulatório especializado

Rubin A, Hochhegger B, Altmann F, Ventura A, Bravo C, Rubin L

Santa Casa de Porto Alegre/UFCSPA

Introducción

As doenças pulmonares intersticiais (DPIs) são afecções heterogêneas, agrupadas em função de achados clínicos, radiológicos e funcionais semelhantes. A investigação sobre sua prevalência e classificação final é difícil, uma vez que nem sempre se obtêm diagnósticos específicos. Em cada região existe uma distribuição epidemiológica específica, pois várias entidades como pneumonia de hipersensibilidade e silicose estão muitas vezes associadas a exposição ambiental e ocupacional. O objetivo do presente estudo é traçar um perfil epidemiológico das doenças intersticiais pulmonares mais frequentes em uma população atendida em ambulatório especializado em hospital universitário, na cidade de Porto Alegre-Brasil.

Material y Métodos

Foram analisados os atendimentos realizados no Ambulatório de Doenças Intersticiais da Santa Casa de Porto Alegre no ano de 2021. Foram excluídos pacientes sem diagnóstico definitivo que ainda estavam em fase de investigação diagnóstica ou em acompanhamento em conjunto com o ambulatório de transplante pulmonar. A decisão diagnóstica final foi baseada em resultados de exames considerados definitivos (exames de imagem e/ou anatomopatológicos) ou definidos em reunião multidisciplinar. Todos os pacientes atendidos eram provenientes do sistema nacional de saúde pública (SUS), não sendo incluídos pacientes privados da referida instituição.

Resultados

No ano de 2021, 202 pacientes foram atendidos em nosso ambulatório com diagnóstico de doença pulmonar intersticial. Os diagnósticos mais frequentes nestes 202 casos foram: fibrose pulmonar idiopática – 47 casos (23,3%); doença intersticial associada a doença autoimune – 44 (21,8%); sarcoidose - 26 (12,9%); pneumoconiose - 20 (9,9%); pneumonia intersticial inespecífica ou indeterminada – 20 (9,9%); pneumonia por hipersensibilidade – 20 (9,9%); fibrose pós covid 11 (5,4%) e outras 14 (6,9%).

Conclusiones

Em nossa casuística, a doença intersticial pulmonar mais frequentemente encontrada foi a fibrose pulmonar idiopática, seguido de associação com doenças autoimunes, sarcoidose e pneumoconioses. Os dados encontrados foram semelhantes a séries europeias, onde doenças fibrosantes crônicas e sarcoidose são as entidades mais diagnosticadas. A ocorrência de doenças intersticiais secundárias ou associadas a doenças autoimunes tem crescido de maneira significativa nos últimos anos, em virtude de uma maior incidência destas enfermidades e melhor diagnóstico do acometimento pulmonar. Na presente série, já estiveram presentes casos de doença intersticial fibrosante secundária a Covid 19 grave, sendo que esta enfermidade também está tendo destaque em outras séries mundiais. O conhecimento da epidemiologia das doenças intersticiais em nosso país e regiões é importante para estabelecer estratégias de diagnóstico e tratamento específicos.

CASOS CLÍNICOS

Enfermedad pulmonar intersticial fibrosante en paciente joven con telomeropatía familiar

Gallegos M, Escobar J, Guanoluisa K

Hospital de Especialidades Eugenio Espejo

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Mujer de 29 años, desde hace 5 años presenta disnea de grandes esfuerzos y tos productiva. Desde 2017 usa oxígeno suplementario a 1 lpm por patología intersticial no filiada.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Antecedentes Personales: -Tiroiditis autoinmune -HTP -DM (sitagliptina 25 mg) -Anemia -Sin exposición a tabaco, animales, hongos, disolventes ni polvos orgánicos ni inorgánicos. EPID 2017, oxígeno a 1 lpm. Quirúrgicos: - Biopsia de pulmón derecho mayo 2017 Antecedentes familiares - Padre acortamiento telomérico - Madre con hipotiroidismo.

Examen físico

Tórax: expansibilidad conservada, buena mecánica ventilatoria. Murmullo vesicular disminuido globalmente, crepitantes bibasales tipo velcro.

Tratamiento

01/2017 azatioprina 6 m 09/2017 nintedanib 150 mg bid (2 meses) + prednisona 5mg hasta 09/2021+ OCD 1 lpm Bromuro de ipratropio 20 mcg 2 puff TID.

Evolución y/o resolución del caso

Paciente con fibrosis pulmonar y acortamiento telomérico con afectación funcional severa e insuficiencia respiratoria crónica además de patología endocrina, hematológica y cardiovascular. Recibió antifibrótico (nintedanib) por un par de meses por falta de recursos. Desde el punto de vista funcional existe progresión del deterioro en la difusión y disminución FVC en probable relación con la asociación de hipertensión pulmonar moderada, con mejoría en TM6M. No se evidencia progresión tomográfica.

Discusión / Conclusiones

La fibrosis pulmonar idiopática es una enfermedad progresiva, irreversible y letal de etiología no definida. Afecta predominantemente a varones sobre los 60 años. Un 8-15% de casos tienen acortamiento telomérico, en relación con envejecimiento desproporcionado. El tratamiento antifibrótico en este subgrupo no tiene indicación clara debido a la variabilidad genética. Nuestra paciente recibió 2 meses antifibrótico; tiempo insuficiente para analizar respuesta. A pesar de tener acortamiento telomérico P <10% ha tenido un comportamiento menos agresivo en relación a otros casos.

Referencias

1. Raghu G, et al. Incidence and prevalence of idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2006;174:810.
2. LURDES PLANAS-CEREZALES, et al. Predictive factors and prognostic effect of telomere shortening in pulmonary fibrosis. *CIBERES, Madrid, Spain*. 2018; 146-153.
3. ATS/ERS. Idiopathic pulmonary fibrosis: diagnosis and treatment. International consensus statement. American Thoracic Society (ATS), and the European Respiratory Society (ERS). *Am J Respir Crit Care Med* 2000;161:646-664.

CASOS CLÍNICOS

Linfangioleiomiomatosis, presentación de un caso**Saltos A, Macías E, Cadena S, Moya E**

Hospital de Especialidades Carlos Andrade Marín

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Se reporta el caso de una mujer de 29 años quien acude a emergencia por cuadro de dificultad respiratoria, caída de la saturación de oxígeno a 63%, toma del estado general, tos intermitente sin expectoración, disnea MMRC 3, la paciente negó el consumo de tabaco.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Con antecedentes patológicos personales de tumor benigno de riñón hace 6 años, neumotórax espontáneo recurrente, infección por Covid 19 por dos ocasiones julio 2020 y enero 2022.

Examen físico

Tórax simétrico, disnea, tiraje intercostal, uso de musculatura accesoria Ruidos respiratorios hipofonéticos, abolidos en campo pulmonar derecho, hiperresonancia de hemitórax izquierdo.

Tratamiento

Se realiza Bullectomía + Pleurodesis química con talco + Biopsia pulmonar + Pleurodesis abrasiva con electrocauterio + Drenaje Se inicia tratamiento farmacológico con sirolimus, 2 mg vía oral cada día, sin complicaciones.

Evolución y/o resolución del caso

La respuesta fue satisfactoria, se mantuvieron controles médicos periódicos evaluando la posibilidad de trasplante pulmonar a futuro.

Discusión / Conclusiones

En la actualidad el Sirolimus es el fármaco de elección para el manejo de esta patología, los resultados han sido favorables al estabilizar la función renal y mejorar la calidad de vida del paciente. El trasplante pulmonar es la única opción en la enfermedad avanzada.

Referencias

1. Gupta N, Finlay G, Kotloff R, Strange C, Wilson K, Young L et al. Lymphangioleiomyomatosis Diagnosis and Management: High-Resolution Chest Computed Tomography, Transbronchial Lung Biopsy, and Pleural Disease Management. American Thoracic Society Documents. 2017; Vol 196, Iss 10, pp 1337-1348, Nov 15.

2. McCormack, F. X., Inoue, Y., Moss, J., Singer, L. G., Strange, C., Nakata, K., ... Trapnell, B. C. (2011). Efficacy and Safety of Sirolimus in Lymphangioleiomyomatosis. The New England Journal of Medicine, 364(17), 1595-1606.
3. Carrión B, Vivanco J, Rodas L. Caso Clínico: Linfangioleiomiomatosis en una Paciente Joven con Síndrome de Bourneville. Rev Med HJCA 2019; 11 (1): 89-93.

CASOS CLÍNICOS

Neumonitis por hipersensibilidad por exposición a isocianatos: reporte de caso**Rosero C, Rosero M, Páez M, Heredia L**

Hospital de Especialidades Eugenio Espejo

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Motivo de consulta: Disnea súbita de pequeños esfuerzos Síntomas: Paciente refiere el día 25/12/2021 posterior a exposición aguda de laca de madera presenta disnea de pequeños esfuerzos y desaturación, ingresa a neumología con apoyo de oxígeno a bajo flujo 0.28 obteniendo oximetrías mayores 90%, en estudio tomográfico se observa patrón micro nodular bilateral diseminado en campos pulmonares. Posterior es ingresada a unidad de terapia intensiva respiratoria por presentar taquipnea 40-45 rpm además de uso de musculatura accesoria. Se maneja en esta área con cánula de alto flujo por 36 horas.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Antecedentes: paciente de 35 años de edad nacida y residente en Quito ocupación quehaceres domésticos. Antecedentes patológicos personales: no refiere Antecedentes patológicos familiares: cirrosis hepática fase terminal mamá Antecedentes patológicos quirúrgicos: ninguno Neumológicos: exposición a químicos: laca de madera. 25/12/2021. Disnea: no refiere; pérdida de peso: no refiere; diaforesis nocturna: no refiere; exposición a tabaco: infancia madre fumadora. Contagio por COVI-19, no refiere; inmunizaciones: 2 dosis de Pfizer. Aves de corral: ninguno. Oxígeno domiciliario: no.

Examen físico

Tensión arterial: 105/49 milímetros de mercurio Frecuencia cardiaca: 89 latidos por minuto Saturación de O₂: 91% FIO₂ 0.32 Frecuencia respiratoria: 38 respiraciones por minuto Temperatura: 36 °C. Paciente despierta consciente orientada, afebril, mucosas orales húmedas, pupilas isocóricas normoreactivas. Cuello

corto no adenopatías, tórax con expansibilidad conservada no uso de musculatura accesoria, leves crepitantes y roncus en campos pulmonares. Abdomen con abundante panículo adiposo, suave depresible no doloroso, ruidos hidroaereos presentes. Extremidades movilidad y fuerza conservada, no edema.

Tratamiento

Manejo con cánula alto flujo. Corticoide: dexametasona 6 miligramos por 10 días.

Evolución y/o resolución del caso

Posterior al manejo por 36 horas con cánula de alto flujo y posterior a la administración de corticoide intravenoso se realiza destete progresivo de oxígeno. Paciente egresa sin apoyo del mismo con control tomográfico sin lesiones pleuropulmonares y con seguimiento específico por consulta externa..

Discusión / Conclusiones

Se conocen al menos cerca de entre 235 factores aproximadamente que pueden provocar alveolitis alérgica extrínseca (entre otros destacan los antígenos presentes en el heno en descomposición, proteínas de excrementos y plumas de aves, etc.). En su forma aguda tiene su preludio de 2-9 horas y la forma crónica meses o años, desde la exposición del alérgeno. El diagnóstico se basa en la epidemiología y tomografía computarizada de tórax incluida para seguimiento y el tratamiento en la administración de corticoides una vez descartadas otras patologías respiratorias.

Referencias

1. Mohr LC. Hypersensitivity pneumonitis. *Curr Opin Pulm Med.* 2004; 10 (5): 401-11.
2. Cormier Y, Israël-Assayag E. The role of viruses in the pathogenesis of hypersensitivity pneumonitis. *Curr Opin Pulm Med.* 2000.

CASOS CLÍNICOS

Fibrosis pulmonar: Antecedente o secuela de Covid 19

Gallegos M, Escobar J, Guanoluiza K

Hospital de Especialidades Eugenio Espejo

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente con antecedente de infección por COVID-19 4 meses antes de la valoración inicial, refiere disnea progresiva hasta volverse de mínimos esfuerzos de

15 días de evolución, acompañada de desaturación hasta 78% y pérdida de la conciencia transitoria en 2 ocasiones con recuperación completa sin focalidad neurológica.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Antecedentes personales: Neumonía COVID-19 06 /2021. Antecedentes familiares. Madre y hermano con neumatía no filiada.

Examen físico

Hemodinámicamente estable. SatO₂: 80% fiO₂ 0.21 Tórax: simétrico, expansibilidad conservada. Murmullo vesicular disminuido globalmente, estertores subcrepitantes tipo velcro 2/3 inferiores.

Tratamiento

Oxigenoterapia -Enoxaparina 1mg/kg/d -Metilprednisolona 125mg IV (3 dosis) luego prednisona 60 mg (0.75 mg/kg/d) con pauta descendente por 3 m -Bromuro de ipratropio.

Evolución y/o resolución del caso

Paciente con antecedentes familiares de neumatía no filiada y patrón de neumonía intersticial usual (NIU) previo a cuadro de COVID-19 que progresa de forma importante tras la infección. Pendiente estudio de genes NAF1, RTEL1, TERC, TERT, TINF2. Se descartaron causas cardiovasculares y neurológicas de disnea o síncope.

Discusión / Conclusiones

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es una enfermedad progresiva e irreversible, con un comportamiento heterogéneo, con variantes de progresión acelerada y exacerbaciones agudas. Su etiología es desconocida pero con una fuerte asociación con exposición agentes tóxicos (tabaco) y factores genéticos. Es más frecuente en hombres sobre los 60 años. El diagnóstico requiere una historia clínica detallada y pruebas complementarias para descartar otras neumonías intersticiales tanto idiopáticas como secundarias (neumonitis por hipersensibilidad, patología autoinmune, exposiciones a fármacos o tóxicos). La TACAR de tórax es confirmatoria si muestra patrón NIU (reticulación, panalización periférica, bibasal de gradiente ápico basal, con/sin bronquiectasias de tracción). En algunos casos se debe confirmar el diagnóstico con una biopsia de pulmón. Las pruebas funcionales muestran un patrón ventilatorio restrictivo, con disminución de los volúmenes pulmonares, DLCO dismi-

nuida, DLCO corregida con el volumen alveolar (KCO) normal o ligeramente disminuida. La supervivencia de 3-5 años a partir del diagnóstico, siendo la progresión de la enfermedad la causa de mortalidad en el 60% de los casos. Los antifibróticos enlentecen la progresión de la fibrosis y el deterioro funcional pulmonar.

Referencias

1. G Raghhu, et al. ATS/ERS/PRS/ALAT, An official ATS/ERS/JRS/ALAT clinical practice guideline: treatment of idiopathic pulmonary fibrosis, an update of the 2011 clinical practice guideline, Am. J. Respir. Crit. Care Med. 192 (2015) e3e19.
2. TE. King Jr., A. Pardo, M. Selman, Idiopathic pulmonary fibrosis, Lancet 378 (2011) 1949e1961.
3. ATS/ERS international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. Am j respir crit care med 2002; 165: 277-304

CASOS CLÍNICOS

Proteinosis alveolar e inmunodeficiencia adquirida transitoria, a propósito de un caso

Jiménez Gómez L, Mcbrown M, Villaquirán C

Hospital Universitario San Ignacio

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente de 54 años con cuadro de 5 días de tos y disnea. Refiere múltiples neumonías recurrentes en 2017, relacionadas con antecedente de inmunodeficiencia no especificada, del cual no tiene historia clínica ni paraclínicos en ese momento.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Patológicos: Inmunodeficiencia adquirida transitoria con leucopenia y deficiencia de IgA, neumonía a repetición y nocardiosis cerebral en 2017, epilepsia.

Examen físico

Tórax: sin signos de dificultad respiratoria, ruidos cardíacos rítmicos sin soplos, respiratorios con hipoventilación bibasal. Neurológico: alerta, orientada en las 3 esferas, sin alteraciones motoras o sensitivas.

Tratamiento

Oxígeno por cánula nasal, Pruebas de función pulmonar, Egreso para seguimiento funcional e imagenológico por neumología.

Evolución y/o resolución del caso

Seguimiento multidisciplinario por hematología, neurología, neurocirugía e inmunología, para ampliar estudios inmunológicos y pruebas de función pulmonar e imágenes de control, para así determinar el mejor momento para realizar el lavado pulmonar total y rehabilitación pulmonar, en caso de ser necesario.

Discusión / Conclusiones

Puntos clave. Ha incrementado el reconocimiento de inmunodeficiencias asociadas a proteinosis alveolar con curso indolente y diagnóstico tardío cuando ya hay importante compromiso pulmonar. Las inmunodeficiencias inespecíficas deben estudiarse oportunamente cuando hay presencia de leucopenia o deficiencia de Igs, para identificar las características y establecer posible tratamiento y seguimiento.

Referencias

1. Ferreira PG, Carvalho L, Gamboa F. A novel immunodeficiency syndrome as a rare cause of secondary pulmonary alveolar proteinosis: A diagnosis after 5 decades. Pulmonology. 2014;20(5): 273-278
2. Heching M et al. Pulmonary Alveolar Proteinosis Secondary to Late Onset Combined Immune Deficiency and Pneumocystis Jirevoci Pneumonia. Chest. 2020; 157:6 (A367) Supplement
3. Khan A, Agarwal R. Pulmonary alveolar proteinosis. Respiratory Care. 2011; 56(7): 1016-1028.

CASOS CLÍNICOS

Hemorragia alveolar como manifestación de reactivación de lupus eritematoso sistémico

Mansilla C, Miranda K, Choc E

Instituto Guatemalteco de Seguridad Social

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Tos de un día de evolución asociado a disnea y hemoptisis aproximadamente 150ml en 24 horas.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Lupus Eritematoso Sistémico hace 2 años. Nefritis Lúpica con terapia de reemplazo renal. Anemia hemolítica.

Examen físico

saturación 78 % sin oxígeno y se administra oxígeno a 5 litros/min mejora a 93 % saturación, frecuencia respiratoria 22 por minuto, presión arterial 135/75 mmHg temperatura 36.5°C disminución de entrada

de aire en ambos hemitórax y estertores crepitantes gruesos bilaterales.

Tratamiento

Metilprednisolona por 5 días y luego prednisona por vía oral.

Evolución y/o resolución del caso

Respuesta favorable a tratamiento.

Discusión / Conclusiones

Entre la patogenia y factores de riesgo para desarrollar Hemorragia Alveolar difusa existe, la actividad o reactivación del LES, ya que, está altamente asociada a el desarrollo de esta patología. Entre los criterios que nos hacen sospechar incluye: disnea, descenso en la hemoglobina, hallazgos radiológicos pulmonares compatibles con enfermedad intersticial, patrones alveolares difusas bilaterales en la mayoría de los casos, infiltrados alveolo intersticiales y en otros casos hasta un 20% pueden ser unilaterales, acompañados de hemoptisis. Las dosis altas por vía intravenosa o «pulsos» de metilprednisolona es uno de los tratamientos más utilizados en la hemorragia alveolar difusa asociada a LES. Actualmente el tratamiento se obtiene de la guianza de reportes y casos presentados utilizando esteroides al inicio del tratamiento como abordaje inicial, y el uso de ciclofosfamida y plasmaféresis. Decidimos presentar el siguiente caso debido a que es una enfermedad fatal, rara y con una mortalidad elevada, con frecuencia en mujeres y el lupus Eritematoso sistémico sigue siendo un factor desencadenante, asociado a hemorragia alveolar difusa debido que existe manifestaciones hematológicas propias de la enfermedad de LES, que repercuten de forma sistémica en el cuerpo.

Referencias

1. Georgina Aguilera-Pickens, Carlos Abud-Mendoza. Manifestaciones pulmonares en lupus eritematoso sistémico: afección pleural, neumonitis aguda, enfermedad intersticial crónica y hemorragia alveolar difusa. Año 2018DOI: 10.1016/j.reuma.2018.03.01
2. Marco Ulises Martínez-Martínez, Carlos Abud-Mendoza. Hemorragia alveolar difusa en pacientes con lupus eritematoso sistémico. Año 2014doi.org/10.1016/j.reuma.2014.02.00.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

Enfermedad pulmonar intersticial difusa y su relación con el humo de leña estimado por un índice de exposición anual IEAHL

López Yepes L, Torres Rodríguez S, Herrera Cruz D, Villeda Castañeda S, Ferriño Ventura A, Lainfiesta Moncada E, Urrutia Bran A, Aguilera Arévalo M

Hospital San Vicente

Introducción

Las enfermedades pulmonares que afectan el intersticio pulmonar tienen una etiología multicausal. La exposición a biomasa utilizando la leña como fuente de combustible en la preparación de alimentos continúa arraigada en nuestras comunidades. El objetivo del estudio es proponer un índice de exposición al humo de leña medido por los tiempos de comida cocinados en fogón a leña por los años expuestos, expresados en grados de severidad que nos permita tener un modelo predictivo para el cálculo de riesgo de desarrollo de enfermedades pulmonares intersticiales difusas.

Material y Métodos

Estudio observacional de casos y controles durante los años 2018 al 2021. Se analizaron 37 casos de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) y su relación al humo de leña basado en una propuesta propia de índice de exposición anual y 33 controles libres de EPID y que ingresaron desde la consulta externa para tratamiento quirúrgico por patología de cirugía general, con rasgos étnicos, edad y estatus sociocultural similar a los casos estudiados.

Resultados

El IEAHL grado severo (OR=26 95%CI 2.63 – 270) y moderado (OR=9.6795%CI 1.32 – 70.97) se encuentra asociado a EPID tipo neumonitis intersticial no específica (NINE), mientras que la neumonitis intersticial usual (NIU) únicamente a grado severo (OR=20 95%CI 2.04 – 196.03).

Conclusiones

El índice de exposición anual al humo de leña IEAHL puede ser un instrumento objetivo para determinar el riesgo de padecer enfermedades pulmonares intersticiales difusas. El IEAHL se encuentra asociado a NINE y NIU, estableciéndose así una relación entre severidad de exposición y desarrollo de enfermedades pulmonares intersticiales difusas.

CASOS CLÍNICOS

Vasculitis granulomatosa de pequeños vasos anca negativo limitado a pulmón

Luque C, Sanchez S, Parra P, Zaga J, Arrospe D

Hospital Nacional Edgardo Rebagliati

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente varón de 60 años, presenta un tiempo de enfermedad de 1 año caracterizado por tos seca y disnea a moderados esfuerzos, un mes antes del ingreso molestias se exacerban y se agrega fiebre intermitente por lo ingresa para estudio.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Refiere hábito tabáquico, resto niega.

Examen físico

Al ingreso presentó taquipnea, taquicardia y fiebre 38°C, a la auscultación torácica se encontró subcrepitos bibasales.

Tratamiento

Oxígeno por cánula nasal, Pruebas de función pulmonar, Egreso para seguimiento funcional e imagenológico por neumología.

Evolución y/o resolución del caso

Recibió pulsos de metilprednisolona y ciclofosfamida con notoria mejoría clínica.

Discusión / Conclusiones

La GPA es una enfermedad autoinmune rara que se caracteriza por una inflamación granulomatosa necrotizante en pequeños vasos, con una incidencia de 0,4 a 11.9 por millón de habitantes, frecuente entre la sexta y séptima década de vida. Su triada clásica incluye afectación de la vía aérea superior, pulmones (90%) y riñones (80%). En su forma limitada el sistema respiratorio es comúnmente afectado y se caracteriza por la formación de masas con invasión y destrucción de tejidos, huesos y cartílagos. Un 10% de los casos pueden desarrollar enfermedad sistémica. Un reporte describió un caso de GPA como una masa mediastínica que luego evoluciono con glomerulonefritis, otro estudio de GPA se presentó como un único granuloma pulmonar(1,2) En la radiología pulmonar se observa frecuentemente nódulos, masas en un 70%, estas lesiones pueden cavitarse en aproximadamente 50%, desaparecer o volverse de paredes finas después del tratamiento; el signo del halo está presente

en un 15%. También se observa opacidades en vidrio deslustrado de distribución difusa o peribroncovascular. Según los criterios diagnósticos del ACR/EULAR 2017 (Anexo 2) nuestro paciente presento una puntuación de 5 (imagen de tórax patológica y biopsia compatible) indicativo de GPA. Finalmente, en el tratamiento se recomienda terapia inmunosupresora con pulsos de corticoides más ciclofosfamida y mantenimiento con corticoides a bajas dosis(2,3) Concluimos que el diagnóstico de la GPA localizada es un desafío, por lo que un enfoque multidisciplinario sería fundamental. Los diagnóstico diferenciales de las enfermedades granulomatosas pulmonares tenemos la tuberculosis en países endémicos como el Perú además de sarcoidosis, micosis y neoplasias pulmonares. La conformación diagnóstica es través del estudio histopatológico de muestras significativas.

Referencias

1. Ohteru Y. Antineutrophil cytoplasmic antibody-negative granulomatosis with polyangiitis localized to the lungs. *Respir Med Case Rep.* 2022;36(101600).
2. Boudes P. Mediastinal tumour as the presenting manifestation of Wegener's granulomatosis. *J Intern Med.* 1990;227(3):215-7.
3. Holle JU. Prospective long-term follow-up of patients with localised Wegener's granulomatosis: does it occur as persistent disease stage? *Ann Rheum Dis.* 2010;69(11):1934-9.

CASOS CLÍNICOS

Amiloidosis pulmonar, reporte de un caso de amiloidosis secundaria

Marden Chávez Nolorbe

Hospital Nacional Dos de Mayo

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Inicia cuadro clínico la segunda semana de octubre del 2021, caracterizado por malestar general, fiebre no cuantificada que evoluciona con tos no productiva y disnea grado variable, es evaluada en el hospital de Huaraz el 05 de noviembre del 2021.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Con antecedente de miocardiopatía hipertrófica y fibrilación auricular desde los 25 años, con tratamiento regular por más de 1 año con propanolol 10 mg, así como sugerencia de amiloidosis cardiaca por informe de resonancia magnética a los 42 años.

Examen físico

Presión arterial 90/60 mmHg, frecuencia cardiaca 108 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 28 por minuto; temperatura 37 °C, saturación de oxígeno 88 % a FiO2 21 %. Al examen físico preferencial en Emergencia presenta Glasgow 14/15, a nivel pulmonar se encuentra, murmullo vesicular abolido en 1/3 inferior del hemitórax derecho y crepitantes finos bilaterales predominio basal, a nivel cardiovascular: ruidos cardiacos arrítmicos, de baja intensidad y taquicárdico, con presencia de ingurgitación yugular.

Tratamiento

Los nódulos o masas solitarias pueden ser resecados quirúrgicamente con excelentes resultados. El pronóstico de este tipo de amiloidosis es intermedio. En una serie el 30% de los pacientes fracasan entre los 4 y 6 años del diagnóstico por motivos como asfixia.

Evolución y/o resolución del caso

Paciente se somete a drenaje pericárdico en la que se extrae mas de 130 ml de líquido pericárdico y al requerir el uso de vasoactivos pasa al servicio de UCI, al ser estabilizada pasa al servicio de Cardiología a los siete días del ingreso. Neumología sugiere la realización de broncofibroscopía por compromiso pulmonar que persiste a pesar de la "neumonía" ya tratada, el cual resume, carinas intersegmentarias engrosadas y signos inflamatorios difusos, se extraen muestras entre ellas biopsia endobronquial, evidencian conservación de la arquitectura histológica endobronquial y mediante inmunohistoquímica detecta AMOLOIDE AA positivo.

Discusión / Conclusiones

Suele ser asintomática en el momento del diagnóstico; sin embargo, si se presenta con síntomas, conlleva importantes desafíos de diagnóstico y manejo (4). Durante la inflamación, las interleucinas 1 y 6 y el factor de necrosis tumoral (TNF), estiman la síntesis hepática de amiloide A grave, precursor de la fibra amiloide AA como es que se aisló de nuestro paciente (10). El diagnóstico se realizó mediante biopsia endobronquial. El pronóstico de este tipo de amiloidosis es intermedio. En una serie el 30% de los pacientes fallecen entre los 4 y 6 años del diagnóstico por motivos como asfixia, insuficiencia respiratoria (4).

Referencias

1. Milani P, Bassett M, Russo F, et al. El pulmón en la amiloidosis. Eur Respir J 2017; 26: 170046.

2. Takahashi N, Glockner J, Howe BM, et al. Taxonomía y manifestaciones de imagen de la amiloidosis sistémica. Radiol Clin Norte Am 2016, 54: 597- 612 disease stage? Ann Rheum Dis. 2010;69(11):1934-9.

CASOS CLÍNICOS

Amiloidosis pulmonar asociada a síndrome de Sjögren primario

Alvarado E, Garza A, Magdaleno G, Pineda R

Hospital Central Militar

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente quien acude a urgencias por fractura de radio izquierdo. Se realizan radiografía de tórax en donde se observan imágenes radiopacas de bordes irregulares de distintos tamaños de distribución difusa y generalizada, Clínicamente sin síntomas respiratorios.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Diabetes tipo 2, síndrome de Sjögren, tabaquismo y toxicomanías negadas, exposición a humo de biomasa por 17 años 8 horas diarias 136 horas/año. Niega tuberculosis pulmonar, mielotoxicos a fumigantes durante la infancia.

Examen físico

Paciente alerta, tórax, auscultación con ruidos respiratorios normales sin adventicios, los ruidos cardiacos rítmicos, S1 y S2, de adecuada intensidad y frecuencia, sin soplos audibles. Extremidades superiores presencia de aparato de yeso en antebrazo izquierdo.

Tratamiento

BORTEZOMIB 1.95 MG EN 0.81 cc sol. salina al 0.9% subcutáneo los días 18, 25 Marzo, 1 y 8 Abril 2022. CICLOFOSFAMIDA 450 MG EN 500 cc sol. salina al 0.9% para 1 hora intravenoso. METILPREDNISOLONA 200 mg IV.

Evolución y/o resolución del caso

Paciente que por el abordaje inicial de Neumología y Broncoscopía se realizó el diagnóstico de amiloidosis tráqueo bronquial y nodular pulmonar, con apoyo de Reumatología se confirmó el diagnóstico de Síndrome de Sjögren primario. Hematología determina amiloidosis de cadenas ligeras (AL) y se descartó amiloidosis secundaria a enfermedad hematológica maligna. Tratamiento en los próximos días para evitar la pro-

gresión de la enfermedad y mejorar la calidad de vida de la paciente.

Discusión / Conclusiones

v La amiloidosis forma parte de un grupo heterogéneo de trastornos asociado con el depósito extracelular de proteínas anormales formado por fibrillas de amiloide en varios órganos. Puede afectar a un solo órgano o ser sistémica y afectar múltiples órganos. La presentación pulmonar puede ser traqueobronquial, parenquimatosa nodular, o parenquimatosa difusa (intersticial/alveoloseptal difusa). Ha habido varios informes sobre síndrome de Sjögren primario (SS-P) concomitante con amiloidosis. En nuestro caso se identificó el tipo parenquimatosa nodular y traqueobronquial, con base en los criterios de Fraser, y estar asociado a SS-P al demostrarse los títulos altos de auto-anticuerpos específicos y síntomas compatibles con la enfermedad. En base a los resultados también se definió como amiloidosis de cadenas ligeras (amiloidosis AL).

Referencias

1. Hernández-Molina G Faz-Muñoz D, Astudillo- Angel M, Iturralde-Chavez A, Reyes E. Coexistence of Amyloidosis and Primary Sjögren's Syndrome: An Overview. *Curr Rheumatol Rev.* 2018; 14 (3): 231-238.
2. Gómez Correa GA, Osorno Serna J, Cáceres Acosta MF, Cáceres González JD, Calle Ramírez JA, Sandoval Mesa JP, Roldán Pérez MI. Nodular Pulmonary Amyloidosis: A Manifestation of Sjögren's Syndrome. *Case Rep Pulmonol.* 2018 Aug 13;2018:9745935.
3. Li H, Lu Y. Pulmonary amyloidosis and cystic lung disease in primary Sjögren's syndrome a case report and literature review. *Clin Rheumatol.* 2021 Aug;40 (8): 3345-3350.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

Enfermedad pulmonar intersticial fibrosante progresiva en neumonitis por hipersensibilidad

Alberti M, Malet J, Fassola L, Auteri S, Fernandez M, Donati P, Caro F

Hospital Maria Ferrer

Introducción

La neumonitis por hipersensibilidad fibrótica (NHF) es una enfermedad pulmonar intersticial (EPI) crónica fibrosante. Algunos pacientes puede presentar un comportamiento progresivo a lo largo de su evolución. El objetivo de nuestro estudio es describir las características clínicas de una cohorte de pacientes con NHF y comparar las diferencias entre pacientes con NHF

progresiva (NHFpr) y no progresiva (NHFnpr).

Material y Métodos

Estudio retrospectivo. Los pacientes con diagnóstico de NHF fueron incluidos de acuerdo a criterios de las guías ATS/JRS/ALAT y CHEST. La progresión de la enfermedad en los 2 años previos se definió como: declinación relativa de CVF $\geq 10\% \pm$ deterioro clínico; declinación relativa de CVF 5% and 10% + empeoramiento de los síntomas o aumento de la extensión de los cambios fibróticos en TACAR; o empeoramiento de los síntomas y aumento de la extensión de los cambios fibróticos en TACAR. El análisis estadístico se efectuó a través del test de chi cuadrado, T test o test de Mann Whitney cuando corresponda.

Resultados

Se incluyeron 93 pacientes, 57 (61.3%) mujeres, mediana de edad de 64 años (RIC 60 – 69). El diagnóstico de NHF fue definitivo, de alta y moderada confianza en 54.8%, 7.1 % and 38.1% de acuerdo a guías ATS/JRS/ALAT. La progresión definida como declinación de $\geq 10\%$ en CVF fue observada en 70.5% de la cohorte. El delta de CVF fue mas pronunciado en pacientes con NHFpr [-550 (RIC -180 to 200) vs. 50 (RIC -192 to 215), $p < 0.001$] sin diferencias en el tiempo de seguimiento en meses [NHFpr 31.7 (IQR 20.3 – 48) vs NHFnpr 23.5 (RIC 16.5 – 48), $p 0.088$]. No encontramos diferencias clínicas, de exposición, funcionales basales, tomográficas o de tratamiento entre NHFpr y NHFnpr. Sin embargo, en los pacientes con NHFpr se observó mayor frecuencia de panalización en la histología [16 (88.9%) vs 2(11.1), $p: 0.033$].

Conclusiones

Observamos una alta proporción de EPI fibrosante progresiva en nuestra cohorte de pacientes con NHF. Se requieren más estudios para confirmar que la NHF presenta un comportamiento mas agresivo que otras EPI fibrosantes.

CASOS CLÍNICOS

Reporte de caso de un paciente con síndrome de Mounier-Kuhn

Neves de Parodi L, Santos Soares Ferreira de Palama I, Jr dos Santos Lescano T, Martins Milan M, Danielle Carvalho I, Torres da Silva C

Santa Casa de Misericórdia de São Paulo

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Presento el caso de un hombre de 70 años, EPB, que fue remitido al ambulatorio de neumología de la Santa Casa de Misericórdia de São Paulo, por presentar tos con expectoración asociada a disnea progresiva.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Tenía antecedentes de infecciones respiratorias recurrentes desde la juventud, además de antecedentes de tabaquismo, 30 paquetes de cigarrillos/año con cese en 1990.

Examen físico

Buen estado general, acianótico, anictérico, rojizo, hidratado y afebril. Ritmo cardíaco regular, en dos latidos, sonidos normofonéticos, sin soplos. Tiempo de llenado capilar inferior a 3 segundos. Pulsos completos y simétricos. Tórax atípico, expansibilidad conservada, sonido vesicular difusamente disminuido con presencia de estertores crepitantes bibasales, eupneico en aire ambiente. Abdomen atípico, ruido hidroaéreo presente, flácido e indoloro. Extremidades inferiores sin edema y pantorrillas libres de empastes.

Tratamiento

Como la patología reportada no tiene un tratamiento específico ni curativo, el paciente continúa siendo tratado por los síntomas y sus exacerbaciones.

Evolución y/o resolución del caso

Actualmente utiliza LABA + LAMA + corticoides inhalados, azitromicina 500 mg tres veces por semana y fisioterapia respiratoria de forma habitual con control de síntomas y agudizaciones.

Discusión / Conclusiones

El síndrome de Mounier-Kuhn, o traqueobroncomegalia congénita, es una entidad clínica rara que se define por la dilatación del árbol traqueobronquial, dando lugar a infecciones respiratorias recurrentes y la aparición de bronquiectasias cilíndricas cuya etiología sigue siendo desconocida. 1,2,3 El diagnóstico es radio-

lógico midiendo el diámetro traqueal en la tomografía de tórax. Tu límite es 3 cm para el diámetro transversal de la tráquea.^{1,2} Actualmente no existen tratamientos específicos para esta patología y el manejo de estos pacientes se basará en control de las secreciones y el tratamiento con antibióticos durante las complicaciones infecciosas.^{1,2}

De acuerdo con la revisión bibliográfica realizada y el cuadro clínico presentado, se puede concluir que, en pacientes con tos crónica, infecciones respiratorias recurrentes, bronquiectasias y dilatación del árbol bronquial, se debe considerar e investigar la síndrome de Mounier-Kuhn.²

Referencias

1. Fortuna FP. Síndrome de Mounier-Kühn. J. bras. pneumol. 32 (2). Abr de 06.
2. Castro H.M. Síndrome de Mounier-Kuhn. ELSEVIER.V. 52, edição 2, 133-134. Fev de 20. 3-
3. Nóbrega B.B. Traqueobroncomegalia (Síndrome de Mounier-Kuhn). Radiol Bras; 35(3):187-189. Fev de 2002.

CASOS CLÍNICOS

Utilidad de un comité virtual internacional multidisciplinario experto en EPID: a propósito de un caso de fibrosis pulmonar asociado a mutación TERT

Espinoza-Peña M, Gomero Lopez A, Greaves M, Montero-Fernández A, Rivera-Ortega P

Wythenshawe Hospital, Centro medico naval "CMST"

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Varón de 35, raza mestiza, peruano ocupación militar-marino-trabajo administrativo (10a) No tabaco y alcohol TE: 1a y 5m (oct/20) Sys: Disnea mMRC2, progresiva. Tos seca intermitente, acropaquias, canas precoces (<25a).

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

1996: epistaxis recurrente y trombocitopenia aguda de la infancia. 2013: hipertransaminasemia medicamentosa vs viral. 2016: esplenomegalia y hepatopatía crónica. Exposiciones: niega contacto con aves, biomasas, exposición al polvo, humedad, moho, uso de saunas. Antec. familiares: madre: canas precoces, fallecida por enfermedad GI a temprana edad.

Examen físico

Sat 93% Abundantes canas, lesiones en rostro com-

patible acné, acropaquias, tórax crépitos velcros bibasales.

Tratamiento

09/2021: Corticoterapia: dosis inicio (0.5 mg/Kg) de Prednisona 30 mg/d ,con disminución progresiva hasta dosis de mantenimiento de 10 mg/d.

Evolución y/o resolución del caso

Hospitalizado: Oct 2020 y Jun 2021 a Sep 2021 para estudio Reumatología: Descartar conectivopatía GI: Varices esofágicas/hipertensión portal + esplenomegalia. Cirrosis hepática ChildA Hematología: Pancytopenia Neumología: Deterioro de pruebas funcionales y aumento de compromiso intersticial Frente a este escenario en Ago/2021 se contactó con Comité Internacional Multidisciplinario Experto en EPID como apoyo al diagnóstico debido a que en Perú no contamos con un centro de referencia. Luego de evaluar la historia y diferentes reuniones de manera virtual con el equipo multidisciplinario (neumóloga, patóloga y radióloga)de un hospital universitario de UK, se decidió solicitar un panel genético ante el diagnóstico de sospecha de disfunción telomérica Short Telomere Syndrome Precision Panel (oct/21) Variante probablemente patogénica NM_198253.2:c.1891C>T; p.Arg631Trp en el gen TERT Consenso y recomendación del Comité: fibrosis pulmonar asociado a mutación TERT. Añadir tratamiento antifibrótico, monitorización hepática y hematológica.

Discusión / Conclusiones

La disfunción telomérica asociada a EPID es poco prevalente en el mundo En Perú llegar a un diagnóstico de enfermedades raras es difícil por la poca infraestructura ,en ausencia de un centro de referencia nacional . Es importante el apoyo de un Comité Experto ,gracias a las herramientas actuales virtuales actuales,para llegar a un diagnóstico y personalizar el plan de manejo.En retrospectiva, el aporte de este comité,hubiese sido fundamental desde el inicio del algoritmo diagnóstico, sobre todo antes de solicitar una biopsia pulmonar.

Referencias

1. Walsh SLF, et al. Multicentre evaluation of multidisciplinary team meeting agreement on diagnosis in diffuse parenchymal lung disease: a case-cohort study. *Lancet Respir Med*. 2016 Jul;4(7):557-565
2. Molina-Molina M, Borie R. Clinical implications of telomere dysfunction in lung fibrosis. *Curr Opin Pulm Med*. 2018 Sep;24(5):440-

444 Planas-Cerezales L, et al. Predictive factors and prognostic effect of telomere shortening in pulmonary fibrosis. *Respirology*. 2019 Feb;24(2):146-153.

CASOS CLÍNICOS

EPID secundario a síndrome de Sjögren primario, un reto diagnóstico

Noemí Justina Cortez Olivera

Torre Biomédica

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Acude a consulta externa por cuadro de inicio en el año 2016 con disnea inicialmente grado 2 mMRC , incrementa a grado 3 mMRC en el último año 2021, tos con expectoración hialina en escasa cantidad menos de 3 ml, disneizante.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Paciente de 65 años de edad de sexo masculino, comerciante electrodomesticos , con antecedentes patológico de importancia: diagnóstico de ERGE en tratamiento con omeprazol. Diagnóstico de " fibrosis pulmonar – neumonía intersticial usual el 2018, recibió corticoides . Antecedente familiares negados. anamnesis dirigida niega exposición a aves , niega ojo seco boca seca, artritis , dolor en extremidades superiores o inferiores . Índice tabaquico consumo de 1.5 paquetes año.

Examen físico

Examen físico: presión arterial: 100/80 mmHg, FC: 90 lpm, FR: 24 rpm, temperatura bucal 36.5 °C, Sa-tO2 84 % aire ambiente. Consciente, orientado. No xerostomía ni xerosis. Ruidos cardíacos: rítmicos, no soplos. Examen pulmonar: estertor crepitante en infraescapular bilateral . Abdomen: no distendido, ruidos hidroaéreos presentes, no visceromegalias, puntos ureterales superior y medio derechos negativos, Extremidades: sin acropaquia, masa muscular disminuida.

Tratamiento

Se encuentra en tratamiento con micofenolato de mofetilo 1 g cada 12 horas mas prednisona 5 mg vo cada día.

Discusión / Conclusiones

La enfermedad pulmonar intersticial difusa (ILD) es una complicación potencialmente grave pero infra-

diagnosticada en el síndrome de Sjögren(SS), es la segunda enfermedad reumática autoinmune más común después de la artritis reumatoide. Aproximadamente, el 16% de los pacientes con enfermedad de Sjögren muestran compromiso pulmonar con mayor mortalidad y menor calidad de vida.¹ Además, hasta el 65% de los pacientes asintomáticos con SS tendrán imágenes pulmonares anormales, es por eso que esta enfermedad se transforma en un reto diagnóstico. La mayoría de los pacientes con SS que tienen ILD muestran síntomas pulmonares como disnea, tos, producción de esputo o dolor torácico. La imagen tomográfica de los pacientes con SS e ILD, varían, incluyen: neumonía intersticial no específica en 45%, bronquiolitis respiratoria 25%, neumonía intersticial usual 16%, neumonía linfoidea 15%, neumonía organizada 7%, amiloide 6% y linfoma 4%.^{1,2,3} Los neumólogos desempeñamos un papel importante en el diagnóstico de síndrome de Sjögren con manifestación pulmonar, sea en su forma primaria o secundaria así evitamos complicaciones y evitamos que la calidad de vida del paciente sea mala dando un diagnóstico temprano.

Declaro no tener conflictos de interés.

Referencias

1. Consensus Guidelines for Evaluation and Management of Pulmonary Disease in Sjögren's. *Chest*, 159(2), 683–698.
2. Lin, W., et al. (2022). Interstitial lung disease in Primary Sjögren's syndrome. *BMC pulmonary medicine*, 22(1), 73.
3. Luppi, et al. (2020). Interstitial lung disease in Sjögren's syndrome: a clinical review. *Clinical and experimental rheumatology*, 38 Suppl 126(4), 291–300.

CASOS CLÍNICOS

Enfermedad intersticial fibrosante asociada a vasculitis tipo ANCA-c (Reporte de caso)

McBrown M, Celis C, Romero D, Bernal S

Universidad Javeriana, Hospital Universitario San Ignacio

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente femenina de 73 años, quien consultó por un mes de disnea mMRC 3, asociada a edemas de miembros inferiores; en la revisión por sistemas, tos seca de 2 años de evolución, sin otra sintomatología.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Antecedentes patológicos: hipotiroidismo y de enfermedad pulmonar clasificada como EPOC pero sin ex-

posiciones a humo de leña o cigarrillo ni estudios espirométricos que confirmaran esta patología.

Examen físico

Examen físico con hipoxemia al aire (SO₂ 82%), estertores velcro bilaterales, hipocratismo digital, edemas y lesiones cutáneas violáceas puntiformes.

Tratamiento

Se dio tratamiento con prednisolona 30 mg cada día y ciclofosfamida 500 mg endovenoso en esquema mensual por 6 dosis.

Discusión / Conclusiones

La poliangeítis microscópica (PAM) es una vasculitis necrotizante sistémica de vasos pequeños asociada con autoanticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (cANCA) y anticuerpos antimieloperoxidasa 3 (MPO3). Entre las manifestaciones pulmonares frecuentes de esta vasculitis esta la hemorragia alveolar pulmonar y ILD (Intersticial Lung Disease). En un estudio japonés se definió dos tipos de vasculitis ANCA con impacto en pulmón (12.5% - 6 pctes de 48 pctes): se encontró dos escenarios clínicos predominantes. En el primero, se diagnostican ambas, neumonía intersticial y vasculitis anti-MPO donde la neumonía intersticial precede la que la vasculitis y se hace evidente durante el curso de la neumonía. En el segundo escenario, neumonía intersticial positiva para MPO-ANCA positivo sin lesiones vasculíticas en órganos sistémicos, limitada al pulmón.

Referencias

1. Bando M, Homma S, Harigai M. MPO-ANCA positive interstitial pneumonia: Current knowledge and future perspectives. *Sarcoidosis, Vasc Diffus Lung Dis Off J WASOG*. 2022;38(4):e2021045. doi:10.36141/svdld.v38i4.11808.
2. Zhou P, Ma J, Wang G. Impact of interstitial lung disease on mortality in ANCA-associated vasculitis: A systematic literature review and meta-analysis. *Chron Respir Dis*. 2021;18. doi:10.1177/1479973121994562.
3. Zhao W, Dai H, Liu Y, et al. Clinical features and prognosis of microscopic polyangiitis with usual interstitial pneumonia compared with idiopathic pulmonary fibrosis. *Clin Respir J*. 2019;13(7):460-466. doi:10.1111/crj.13032.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

Características basales y sobrevida de pacientes con fibrosis pulmonar progresiva secundario a artritis reumatoidea

Caro F, Donati P, Ruiz R, Auteri S, Barbich T, Fernández M, Fassola L, Alberti M

Unidad de enfermedades pulmonares intersticiales. Hospital de Rehabilitación Respiratoria "María Ferrer"

Introducción

Una proporción de pacientes con Artritis Reumatoidea y compromiso pulmonar intersticial (AR-EPI) pueden desarrollar un fenotipo evolutivo de fibrosis pulmonar progresiva (FPP). Hasta la actualidad, no se conoce con exactitud la prevalencia del fenotipo FPP en AR y tampoco sus características clínicas ni sobrevida. El objetivo principal de este estudio fue conocer la prevalencia de FPP en AR. Los objetivos secundarios fueron conocer sus características clínicas y sobrevida.

Material y Métodos

Se analizaron retrospectivamente a todos los pacientes con AR-EPI entre enero de 2011 y diciembre de 2021. El diagnóstico de AR se realizó según los criterios ACR/EULAR 2010 y el fenotipo de FPP se definió usando los criterios INBUILD. En los dos últimos años de seguimiento se definió FPP cuando presentaban al menos uno de los siguientes criterios: 1) Reducción relativa de la CVF mayor o igual a 10%. 2) Reducción relativa de CVF entre 5-10% y empeoramiento de los síntomas respiratorios. 3) Reducción relativa de CVF entre 5-10% y progresión de las imágenes de tomografía de tórax de alta resolución (TCAR). 4) Empeoramiento de los síntomas respiratorios y progresión de las imágenes de TCAR. Las comparaciones entre grupos para las variables continuas fueron realizadas con la prueba Wilcoxon Rank Sum o prueba T para datos independientes, según correspondiera. Para las variables categóricas, se utilizó la prueba de Fisher o Chi², según correspondiera. Para el análisis de sobrevida se utilizaron las curvas de Kaplan Meyer y regresión de Cox.

Resultados

Se incluyeron un total de 83 pacientes con AR-EPI, 54 (65%) mujeres con edad media (DE) 62,2 años (10,4) y 27% sin antecedentes de tabaquismo. 71 de 83 pacientes tenían al menos dos años de seguimiento funcional con una mediana de seguimiento de 1325 días. De estos últimos, 23 (32,4%) cumplían con el fenotipo

FPP. El grupo FPP tenía O₂ terapia con mayor frecuencia (p=0,01), mayor proporción de patrón de Neumonía Intersticial Usual (NIU) en TCAR (p=0,06), mayor puntuación de fibrosis según Score de Goh (p=0,01), menor DLCO% basal (p=0,05) y mayor proporción de pacientes que fallecieron (p=0,01), en comparación con el grupo sin criterios de FPP. El tiempo de sobrevida media de los pacientes con AR y FPP fue significativamente menor que los que no cumplían criterios FPP (p=0,04). Por último, el fenotipo de FPP se asoció de forma independiente con un mayor Hazard de muerte, HR:23,5 (IC95%: 2,36-233), p=0,007.

Conclusiones

Un tercio de nuestra población de pacientes con AR-EPI presentaba un fenotipo evolutivo de FPP. Este fenotipo se asoció con una menor sobrevida y fue una variable independientemente asociada con un mayor Hazard de muerte.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

Comparación del rendimiento diagnóstico de 3 algoritmos para el diagnóstico de neumonitis por hipersensibilidad

Aguilar Durán H, Buendía Roldán I, Selman M

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas

Introducción

La neumonitis por hipersensibilidad (NH) es una enfermedad provocada por la inhalación de partículas orgánicas en individuos susceptibles, que afecta el intersticio pulmonar. Su diagnóstico es complejo y se basa en la integración de varios dominios que fueron examinados en 2020 y 2021 con dos guías publicadas por ATS/JRS/ALAT y CHEST. Nosotros evaluamos su utilidad práctica y encontramos un sobrediagnóstico por CHEST y un subdiagnóstico por ATS/JRS/ALAT. Recientemente, un grupo latinoamericano (G-LATAM) propuso otro algoritmo.

Material y Métodos

En 100 pacientes del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias se aplicaron los criterios diagnósticos de los 3 algoritmos mencionados; 43 pacientes tenían diagnóstico de NH por consenso multidisciplinario y 57 pacientes presentaban otras enfermedades intersticiales; los evaluadores fueron cegados a los diagnósticos definitivos. Consideramos diagnóstico de NH cuando la certeza diagnóstica en cualquier

algoritmo era $\geq 70\%$. Analizamos el rendimiento diagnóstico de cada prueba y lo comparamos entre ellos.

Resultados

De los 43 pacientes con NH, la guía ATS hizo el diagnóstico ($\geq 70\%$) en 25 (sensibilidad 58%) pacientes, CHEST en 28 (sensibilidad 65%) y G-LATAM en 35 (sensibilidad 81%). Mientras que la especificidad fue de 93% de ATS, CHEST 93% y G-LATAM 82%, además, ésta última tuvo un valor predictivo positivo (78%), valor predictivo negativo (85%) y una razón de verosimilitud negativa (0.22).

Conclusiones

De acuerdo a los parámetros que evalúan el rendimiento diagnóstico, G-LATAM presenta un mejor rendimiento en comparación con los otros dos algoritmos.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

Fibrosis pulmonar idiopática. Caracterización de pacientes en República Dominicana

Tavera E, Gottchalk P, Rancier A, Rodríguez M, Belén I, Núñez S, Morel W, Vásquez E, Vásquez R, García N, Mallol A, Castillo J, Hernández R, Tineo C, Jáquez M, Samboy D, Matos C, Mata M, Suero F, Jorge E, González J, Modesto P, Portorreal M

Instituto Materno Infantil, Siglo XXI, Hospital Salvador B. Gautier, Centro Médico Rodríguez Colón, Centro Médico Cubano, Hospital Metropolitano de Santiago, Clínica Unión Médica, Medicalnet, CEDIMAT, Clínica Independencia Sur, Centro de Ginecología y Obstetricia, Clínica Corominas, Clínica Abreu, Clínica Dr. Virgilio Cedano

Introducción

La fibrosis pulmonar idiopática (FPI) se define como una afectación pulmonar intersticial de característica fibrosante, de evolución progresiva, etiología desconocida, afectando a mayores de 50 años y se caracteriza por un patrón de imágenes e histológico de neumonía intersticial usual (NIU). Con el fin de realizar adecuado diagnóstico, seguimiento y tratamiento se crea la Unidad Multidisciplinar de Enfermedades Pulmonares Intersticiales Difusas del Hospital Salvador B. Gautier (UMEPID-GAUTIER), y con esto el primer registro nacional para FPI en República Dominicana. El objetivo es identificar las características clínicas, tomográficas y epidemiológicas de los pacientes con FPI en el país.

Material y Métodos

se realizó estudio descriptivo, de corte transversal, de fuente primaria y secundaria. Población de 50 pacientes discutidos por el grupo multidisciplinar (GM) de UMEPID-GAUTIER desde el 10 enero del 2020 hasta 31 de agosto 2021 referidos desde diferentes centros del país. La información recolectada se registró y analizó en hojas de cálculo MS Excel.

Resultados

33 pacientes (66%) sexo masculino y 17 pacientes (34%) femenino. Promedio de edad 67 años \pm 9.5. La distribución demográfica registró la mayoría de casos en Santiago 15 pacientes (30%), Distrito Nacional 11 pacientes (22%), provincia Duarte 5 pacientes (10%). Pacientes refirieron tos y disnea en 100% de los casos, debilidad muscular 18 pacientes (36%), crepitantes en 100%, y acropaquias en 38 pacientes (76%). La mayoría de los pacientes refirieron 27 meses \pm 14 con síntomas; disnea grado 3 en 23 pacientes (46%), grado 2 en 15 pacientes (30%), grado 4 en 9 pacientes (18%). Hábito Tabáquico 26 pacientes (56%). Con reflujo gastroesofágico 10 pacientes (20%), tromboembolismo pulmonar 13 pacientes (26%), hipertensión pulmonar 9 pacientes (18%); fallecidos 9 pacientes (18%). La difusión de monóxido de carbono (DLCO) en grado moderado con 23 pacientes (46%) fue la de mayor registro. El patrón tomográfico de probable NIU se encontró en 34 pacientes (68%), y el típico de NIU en 16 pacientes (32%). Registrados en tratamiento con pirfenidona 36 pacientes (72%).

Conclusiones

en la población, las características que presentaron mayor frecuencia se encuentran el sexo masculino, la edad promedio de 68 años, la disnea y la tos como principales síntomas. Llama la atención que al momento de evaluación por especialista, más del 50% de los pacientes presentan disnea grado 3 y 4 y una media de los síntomas de 27 meses. Al examen físico, presencia de crepitantes velcros. En la función pulmonar evaluando valores de la DLCO la mayoría de los pacientes se encuentran en grados moderados- severos. El patrón tomográfico que predominó fue el de probable NIU. Es necesario optimizar la ruta de evaluación de los pacientes para que una vez sean identificados se refieran a GM de discusión de diagnóstico, para iniciar tratamiento a etapas más tempranas y menos severas.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

Caracterización Clínica, Radiológica y Funcional de las Enfermedades Pulmonares Intersticiales en el Hospital Roosevelt

Palma M, Duron O, Contreras E

Hospital Roosevelt

Introducción

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) son un grupo diverso de enfermedades que tienen en común la destrucción progresiva del parénquima pulmonar. En general, se pueden subcategorizar en: (1) secundarias a causa conocida, como un fármaco culpable o una enfermedad del tejido conectivo, (2) idiopáticas de las cuales la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) es la más común, (3) enfermedad pulmonar parenquimatosa granulomatosa como sarcoidosis o neumonitis por hipersensibilidad, (4) neumoconiosis ocupacional y (5) otras formas más raras. Hay pocos estudios epidemiológicos que describan la carga global de las EPI. La incidencia varía de 1 a 31,5 por 100,000 años-persona y la prevalencia de 6,3 a 71 por 100,000 personas. Para el diagnóstico y pronóstico, se recomiendan la Tomografía de Alta Resolución (TC-AR) y las Pruebas de Función Respiratoria (PFR). En Guatemala continúa siendo una interrogante cuáles son las principales EPI y las características clínicas de estos pacientes. Por lo anterior, el objetivo de nuestro estudio fue realizar una caracterización clínica, radiológica y funcional respiratoria de las EPI en el Hospital Roosevelt.

Material y Métodos

Estudio transversal durante el año 2019, en 88 pacientes con diagnóstico y estudio de EPI atendidos en la consulta externa del Hospital Roosevelt. Se incluyeron a todos aquellos pacientes, hombres o mujeres mayores de 18 años que desearan participar, firmaran consentimiento informado y cumplieran con criterios diagnósticos clínicos y radiológicos propuestos. Se recabaron datos clínicos, radiológicos y de PFR (Espirometría, DL,COsb y Pletismografía Corporal) del expediente médico. Análisis estadístico fue descriptivo utilizando el programa SPSS v.21. Recibió aval del Comité Bioética en Investigación.

Resultados

Se evaluaron 72 mujeres y 18 hombres con media de edad de 58±16 (DE) años. 68 eran amas de casa, 11 comerciantes y 5 agricultores o trabajadores expuestos a polvos. Las comorbilidades más frecuentes fue-

ron Artritis Reumatoide y Esclerodermia. El 14% tenían exposición a tabaco y 35% a biomasa. El síntoma principal reportado fue disnea progresiva. La principal causa de EPI fue la asociada a colagenopatías (59%) seguido de cuadros idiopáticos (21%). Los patrones tomográficos predominantes fueron: reticular (39%), NINE (22%) y vidrio despulido (15%). Las pruebas de función pulmonar mostraron: 56% con patrón sugerente de restricción y 13% patrón obstructivo en la espirometría. En la DL,COsb, 90% de los evaluados tuvieron disminución leve, moderada o severa. Se confirmó restricción pulmonar con grado leve a moderado en 47% de los sujetos.

Conclusiones

Las EPI tiene múltiples causas, con características clínicas, radiológicas y funcionales diversas. Conocer estas peculiaridades permite tener una perspectiva mejor de quienes las padecen.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

Evaluación de EPID con fenotipo fibrosante y progresivo en pacientes con Sjögren primario

Auteri S, Alberti M, Fernandez M, Fassola L, Tatiana B, Raya M, Werbach A, Caro F

Hospital de Rehabilitación Respiratoria Maria Ferrer

Introducción

En pacientes con síndrome de Sjögren primario con EPID se desconocen las características clínicas y factores predictores de presentar fenotipo fibrosante y progresivo (pSS-FP) durante el seguimiento.

Material y Métodos

Estudio retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas de pacientes con Sjögren primario. Se recabaron datos demográficos, tabaquismo, reflujo gastroesofágico, patrones tomográficos, autoanticuerpos, estudios de ojo seco, biopsia de glándula salival, funcional respiratorio y tratamiento recibido. Se definió como pSS-FP al paciente que en los últimos 24 meses tuviera empeoramiento de FVC de más de 10% o de entre 5% y 10% sumado a incremento de síntomas o incremento del patrón fibrótico en la TCAR. Se compararon los grupos para definir diferencias significativas y factores predictores de pSS-FP.

Resultados

Se revisaron 111 pacientes con Sjögren primario. Se

seleccionaron 67 pacientes que presentaban seguimiento en el funcional respiratorio. La edad media al diagnóstico fue de 63.62 años (mínimo 33 - máximo 85). La media de meses de seguimiento fue de 36.8 ± 3.05 meses. En la TCAR se observó en 39 pacientes (58.21%) un patrón de NINE y en 18 pacientes (26,8%) un patrón de NIU. Cumplieron criterios de pSS-FP 25 pacientes (37.3%) en el seguimiento. El tiempo medio desde el diagnóstico de la EPID hasta la progresión fue de 16.92 ± 10.93 meses. Al comparar el grupo no pSS-Fp vs pSS-FP no se observaron diferencias significativas en variables demográficas, tabaquismo, reflujo gastroesofágico, estudios de ojo seco, biopsia de glándula salival, tratamiento inmunomodulador recibido y patrones tomográficos entre ambos grupos. El grupo pSS-FP recibió con más frecuencia tratamiento anti fibrótico ($p=0.019$), oxígeno crónico domiciliario ($p=0.048$) y presentó mayor frecuencia de fallecidos ($p=0.019$). Se observó mayor frecuencia de panalización en la TCAR en este grupo. Aquellos pacientes con Sjögren con ANA 1:320 o superior tuvieron menor riesgo de desarrollar un fenotipo pSS-FP (HR 0.29 IC95%: 0.10 – 0.84, $p=0.022$) al igual que aquellos pacientes que tuvieron Anti RO positivo (HR 0.28 IC95% : 0.06 – 0.95, $p= 0.026$).

Conclusiones

En nuestra cohorte de pacientes con Sjögren primario no se encontraron factores claros que identifiquen quienes van a desarrollar pSS-FP en el seguimiento. Aquellos pacientes con Sjögren primario con ANA positivo > 1:320 o con Anti RO positivo tendrían menor riesgo de desarrollar el fenotipo fibrosante y progresivo.

CASOS CLÍNICOS

Neumonía intersticial con características autoinmunes (NICA) asociado a dermatomiositis amiopática

Carlos Morales Aldana

Hospital Roosevelt

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Femenina 74 años sin antecedentes de importancia y Disnea progresiva mMRC4.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Exposición a humo de leña (índice de leña 420 horas/año) y sin otra exposición de importancia.

Examen físico

Cambios de coloración en cara y manos asociado a dolor articular matutino con desviación en falanges. Examen físico con saturación en reposo de 85%, rash en heliotropo (cara y tórax anterior), manos dermatitis eritematosa/macular dorso/palma mano, artritis y fuerza muscular conservada.

Tratamiento

Se indicó tratamiento con esteroides vía oral, broncodilatadores y oxígeno suplementario.

Evolución y/o resolución del caso

En discusión multidisciplinaria por la afección clínica, cumpliendo dos de tres dominios y sin cursar con afección muscular se diagnóstica con NICA asociado a dermatomiositis amiopática. Se realizó pruebas de función respiratoria, caminata de 6 minutos y ecocardiograma con mejoría. Actualmente sin utilidad de oxígeno suplementario y pendiente de reevaluación para valorar uso de inmunosupresores intravenosos.

Discusión / Conclusiones

Dermatomiositis (DM) amiopática según la clasificación de Sontheimer se caracteriza por manifestaciones cutáneas clásicas de DM que se confirman con biopsias que ocurren por seis meses o más sin manifestaciones clínicas de debilidad muscular o elevación de enzimas musculares. NICA se caracteriza por EPID que presenta características clínicas, serológicas y/o radiológicas sugestivas de ETC, pero que carecen de alguna característica para cumplir con los criterios ETC. Por lo tanto debe cumplir dos de tres dominios según el posicionamiento de la ERS/ATS en el año 2015. Es muy importante evaluar a los pacientes con NICA en el tiempo ya que hasta un 13.5% llegan a evolucionar a una ETC de forma definitiva. El trabajo en equipo multidisciplinario es imprescindible y teniendo a reumatólogo con experiencia. El tratamiento en la mayor parte estudios de cohorte es con glucocorticoides y/o terapia inmunosupresora. Algunas cohortes se indicó tratamiento con pifenedona o nintedanib.

Referencias

1. Sontheimer RD. J Am Acad Dermatol. 2002 Apr;46(4):626-36.
2. Mackintosh JA, Wells AU, Cottin V, Nicholson AG, Renzoni EA. Eur Respir Rev. 2021 Dec 22;30(162):210177.
3. Fischer A, Antoniou KM, et al. Eur Respir J. 2015 Oct;46(4):976-87.

CASOS CLÍNICOS

Enfermedad quística en adolescente: desafío diagnóstico

Fritzsche N, Fernandez M, Fritz R, Sepulveda C, Arancibia F

Instituto Nacional del Tórax

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente masculino, 15 años. Deportista, no fumador. Consulta por dolor torácico de inicio súbito de 2 h de evolución asociado a disnea.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Sin mórbidos. Vive en zona urbana.

Examen físico

Buena perfusión distal. Saturación 67%. Taquipnea, diaforesis, uso de musculatura accesoria Murmullo pulmonar disminuido en ambos campos.

Tratamiento

Se instalan pleurostomias y se retiran a las 48 horas, recidiva neumotórax derecho. Alta a los 30 días. Re-ingresa con nuevo neumotórax derecho, se procede a pleurodesis por VTC y toma de muestras para biopsia diferida. Luego de 1 mes se hospitaliza por neumotórax izquierdo, pleurodesis.

Evolución y/o resolución del caso

Evoluciona con paro cardiorrespiratorio y shock obstructivo con drogas vasoactivas en dosis altas. Se instala tubo orotraqueal y drenaje pleural por neumotórax a tensión. Se traslada a centro de referencia. Evoluciona con falla respiratoria global por lo que se conecta a ECMO VV. Se objetiva compromiso de conciencia persistente pese a cese de sedación. Luego de 25 días, fallece.

Discusión / Conclusiones

La HCL tiene una incidencia de 5 casos por millón en niños, menos común en adultos. Los adultos tienen enfermedad unifocal en 15-20% de los casos, y el compromiso pulmonar representa 40-50%, mientras que en la enfermedad multisistémica un 35-50%. Causa 3-5% de la enfermedad pulmonar difusa en adultos La edad de inicio va entre los 20 y 40 años. No hay predisposición ocupacional o geográfica, pero se asocia al tabaquismo. En la presentación clínica se ha descrito tos no productiva y disnea. Neumotórax en 25% de los casos. Las tomografías de alta

resolución (TCAR) muestran nódulos mal definidos o estrellados (2 a 10 mm de tamaño), opacidades reticulares y nodulares, quistes en zonas altas o panel de abeja, además de preservación del volumen pulmonar y ángulo costofrénico. El diagnóstico consiste en clínica compatible y una de las siguientes: lavado broncoalveolar con ≥ 5 % de células positivas CD1a, biopsia pulmonar con CD1a, CD207 o S-100 positivos, TCAR compatible e histiocitosis extrapulmonar confirmada por biopsia. Los diferenciales posibles son linfangioleiomiomatosis, síndrome Birt-Hogg-Dubé y neumonía intersticial linfoidea por compromiso quístico, deficiencia de alfa-1 antitripsina por compromiso de vía aérea No existe tratamiento específico. La evolución natural va desde remisión espontánea hasta la etapa final de la enfermedad pulmonar fibrótica. La supervivencia a cinco años se estima mayor al 75%. La dificultad de este caso resulta en enfrentarse a un paciente sin factores de riesgo, con una enfermedad rara que cursa con presentación brusca, cuadro clínico y evolución catastrófica poco habitual.

Referencias

1. Elia D, Torre O, Cassandro R, et al Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: a comprehensive analysis of 40 patients and literature review. *Eur J Intern Med* 2015; 26:351
2. Xu X, Liu WP, Yang QP, et al Langerhans cell histiocytosis: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 258 cases. *Zhonghua Bing Li Xue Za Zhi* 2012; 41:91.

CASOS CLÍNICOS

Mujer con fibrosis pulmonar idiopática que precede a vasculitis ANCA MPO por 6 años: ¿factor de riesgo, comorbilidad o coincidencia?

Girón Atoche V, Farfán Chávez L

Hospital Nacional Arzobispo Loayza, Clínica Internacional

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente mujer de 62 años, diagnosticada en 2014 de Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa (EPID), por disnea mMRC2, tos con expectoración blanquecina, alteración tomográfica y espirométrica. En 2018, cursó con deterioro clínico (mayor disnea, tos), espirométrico, progresión tomográfica sugestiva de Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI). Además, tuvo un ANCA MPO positivo (hallazgo laboratorial). Por mala evolución clínica inicia Nintedanib (diciembre 2020-abril 2021), con mejoría evidente. Sin embargo, es hospita-

lizada en 2021 por dolor en extremidades, pérdida de fuerza muscular, intolerancia oral y dolor abdominal. Se concluyó Polineuropatía Sensitivo Motora y probable reacción adversa tipo neuropático y hepático a fármaco; suspendiéndose antifibrótico. No obstante, se agrega compromiso renal; estableciéndose como Poliangeítis Microscópica (MPA).

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Hipotiroidismo hace 40 años, Prediabetes hace 6 años, Fibromialgia hace 8 años.

Examen físico

Cuadriparesia 4/5 proximal, distal e hiporreflexia global. Crépitos bibasales. Dolor abdominal difuso.

Tratamiento

Neumología: Salmeterol/fluticasona 25/250ug), Salbutamol 100ug, Acetilcisteína 600mg. Antifibrótico (4 meses): Nintedanib 150mg cada 12 horas. Reumatología: 6 pulsos de Ciclofosfamida 1g. Mantenimiento: Prednisona 10mg/d, Micofenolato 2gr/d.

Evolución y/o resolución del caso

Con tratamiento, controla síntomas neuropáticos y digestivos. Hay mejoría tomográfica y evolución espirométrica estacionaria.

Discusión / Conclusiones

Paciente con diagnóstico inicial de EPID; luego FPI en 2018 al desarrollar patrón de Neumonía Intersticial Usual (NIU) sin causa aparente, ANCA MPO positivo y luego de 6 años MPA. La enfermedad intersticial es importante afectación pulmonar en MPA, se asocia a MPO positivo (evidencia limitada), sexo masculino y tabaquismo(1,2). En 26% de los casos puede preceder a la clínica típica de esta enfermedad (2). La NIU es patrón de TACAR predominante en MPA; no obstante, hay pocos estudios sobre NIU que preceda a MPA. En la paciente, antecede 6 años a la vasculitis, que generó mayor dificultad diagnóstica (1-3). El patrón NIU y la falta de tratamiento oportuno son factores de riesgo para aparición de vasculitis (3). A pesar de recibir Nintedanib, la paciente progresó a vasculitis. Las pacientes menores de 60 años, FPI y ANCA MPO positivo, deberían ser consideradas predisuestas para el desarrollo de vasculitis.

Referencias

1. Comarmond C et al. Pulmonary fibrosis in antineutrophil cytoplasmic antibodies- associated vasculitis: a series of 49 patients and

review of the literature. *Medicine*. 2014;93:340-9

2. Sada K, et al. Classification and characteristics of Japanese patients with antineutrophil cytoplasmic antibody-associated vasculitis in a nationwide, prospective, inception cohort study. *Arthritis Res Ther* 2014;16:101
3. Guillermo Suarez-Cuartin y col. Clinical implications of ANCA positivity in patients. *Breathe* | March 2020 | Volume 16 | No 1.

CASOS CLÍNICOS

Granulomatosis eosinofílica con poliangeítis

Larrosa A, Hernandez K, Romero L

Instituto de Tórax, Cátedra de Neumología

Historia actual del caso

Motivo de consulta, síntomas: disnea progresiva grado 2 de la mMRC, tos con expectoración herrumbrosa. Astenia, fatiga muscular. Asocia además lesiones maculopapulares y vesiculoampollosas purpúricas en piernas (figura 2) y parestesias en plantas de pies.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Mujer de 63 años. Asmática mal controlada, rinosinusitis crónica con pólipos recibió polipectomía. Neumonía eosinofílica que requirió tratamiento corticoideo prolongado. Glaucoma secular a corticoides.

Examen físico

Al examen físico se destaca: palidez cutánea eupneica, SpO₂ ventilando al aire 95%.

Tratamiento

Con planteo de vasculitis de pequeño vaso: granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (EGPA) con afectación cutáneo, pulmonar y neurológica, se inicia tratamiento con bolos de metilprednisolona.

Evolución y/o resolución del caso

Excelente evolución clínica, sin requerimiento de oxigenoterapia. Mejoría de las lesiones cutáneas. Como complicación del tratamiento presenta hiperglicemia así como hipertensión arterial que requirió tratamiento farmacológico.

Discusión / Conclusiones

Se trata de un trastorno multisistémico caracterizado por rinosinusitis crónica, asma y eosinofilia en sangre periférica. El asma mal controlada es la afectación cardinal para sospechar esta entidad. Generalmente se desarrolla en tres fases secuenciales (prodró-

mica, eosinofílica, vasculítica), pudiendo identificarlas en esta paciente. Se asocian ANCA positivo, la mayoría dirigidos contra la mieloperoxidasa con un patrón de tinción perinuclear (P-ANCA). El tratamiento debe enfocarse en la extensión y gravedad de la enfermedad. Reconocemos en esta paciente una etapa de enfermedad generalizada, según los fenotipos de European Vasculitis Study Group (EUVAS) sobre las vasculitis-ANCA, con compromiso pulmonar, cutáneo y neurológico.

Referencias

1. Martín-Suñé N, Ríos-Blanco JJ. Pulmonary affectation of vasculitis. Arch Bronconeumol. 2012 Nov;48(11):410-8. English, Spanish. doi: 10.1016/j.arbres.2012.04.007. Epub 2012 Jun 6. PMID: 22682604.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

Manejo de los eventos adversos de los antifibróticos en la vida real, ¿Necesitamos más trabajo multidisciplinario?

Enghelmayer J, Barcos V

Hospital de Clinicas José de San Martín, Universidad de Buenos Aires

Introducción

La introducción de los antifibróticos (AF) para tratar la fibrosis pulmonar (FP) constituyó un hito muy importante. Sin embargo, el manejo de los eventos adversos (EA), en especial de los gastrointestinales (GI), es un desafío y existen pocos datos en la vida real. Nuestro objetivo fue conocer la experiencia de los neumólogos en relación al trabajo multidisciplinario (MD) con nutrición, las percepciones sobre los EA y las conductas para lograr una mejor adherencia.

Material y Métodos

Estudio descriptivo, observacional, de corte transversal. Se estudió una cohorte de neumólogos que tratan FP en Latinoamérica. Se utilizó un cuestionario electrónico.

Resultados

Respondieron 75 neumólogos, (82,7% residen en Argentina). El 73,3% cuenta con equipo MD, de los cuales el 19% cuenta con un nutricionista. Un 28% deriva al nutricionista con experiencia en FP. Los principales motivos de derivación al nutricionista son: mejorar síntomas digestivos de los AF (64%) y descenso de peso (45,3%). 72 neumólogos (96%) han prescrito pirfenidona (PF). La dosis más recetada fue 267

mgs (50%), seguida de 200 mgs (31,9%). La titulación inicial de PF hasta llegar a la dosis máxima se alcanza en 3 semanas en 29,2% de los encuestados, y el 70,8% lo hace en tiempos mayores. Solo un 20,8% refirió alcanzar la dosis plena de PF en la totalidad de sus pacientes. El 90,3% manifestaron que las reducciones o suspensiones transitorias de PF son útiles para mejorar la adherencia. 59 neumólogos (79%) han prescrito nintedanib (NINT). Un 62,7% reduce a una sola toma diaria como estrategia para el manejo de EA. En cuanto al reinicio post suspensión, el 62% reiniciaron con 100 mg dos veces por día (BID), y un 20,3% lo hicieron con 150 mgs BID. Un 94,9% manifestaron que las reducciones o suspensiones transitorias de NINT son útiles para mejorar la adherencia.

Conclusiones

Hemos encontrado discrepancias en la forma de prescripción de AF y manejo de los EA. Todavía es baja la incorporación del nutricionista al equipo MD. La mayoría encontró que las suspensiones y/o reducciones transitorias de AF son útiles para mejorar la adherencia.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

Interstitial lung disease in systemic sclerosis: B-lines on lung ultrasound and lung function

Tavares De Melo M, Cabral Batista S, Pereira Morais M, Oliveira Henrique Pereira E, Firmino da Silva J, Duarte de Souza J, Dantas Saraiva K, Sousa Braz A, Medeiros-Neto A

Hospital Universitário Lauro Wanderley – HULW, Universidade Federal da Paraíba – UFPB

Introducción

Interstitial lung disease (ILD) is the leading cause of death among patients with systemic sclerosis (SSc). Although high-resolution computed tomography is the gold standard for detecting ILD, lung ultrasound (LUS) has been shown to be an important tool for the diagnosis and follow-up of these patients. In the context of SSc, LUS detected B lines are markers of interstitial changes, eventually ILD. Aim: To describe LUS findings in outpatients with SSc and to investigate whether there would be a correlation between the number of points with B lines and lung function (vital capacity as a percentage of predicted).

Material y Métodos

Patients with SSc (ATS/ERS criteria) were recruited

to undergo lung ultrasound, with 14 points of insonation, for verification of B lines. The researcher responsible for collecting the USG data had no information about the patients' clinical, radiological or spirometric data. Clinical data were independently collected through a medical interview and medical record review. The most recent pulmonary function data were accessed from the records of the Spirometry Service, in Pulmonology Department.

Resultados

29 patients were included, and underwent LUS evaluation. Female patients represented 96.6% of the sample. The mean age was 47.7 ± 11.1 (ranging from 21.3 to 66.1 years). Disease duration was 6.6 ± 3.9 (ranging from 2.5 to 16.5 years). The mean FVC % was $70.1\% \pm 16.1\%$ (ranging from 44% to 101%). The mean number of points with b lines on the LUS was 6.2 ± 4.5 (ranging from 0 to 14). There was a moderate negative correlation between the number of points with B lines and the FVC% ($p = 0.652$, $p < 0.001$). Patients with FVC less than 70% of predicted had a significantly greater number of sites with B lines than patients with preserved FVC (10.8×4.2 , $p < 0.001$). On the other hand, separating patients by the number of positive insonation points for b lines, we had higher FVC among patients with fewer positive points than among patients with more points (84.2×65.8 , $p = 0.003$).

Conclusiones

A higher prevalence of b lines marked patients with worse lung function, suggesting validity of LUS to detect and follow ILD in SSc outpatients.

CASOS CLÍNICOS

Toxicidad pulmonar por bleomicina

Monzón García J, Contreras Echeverría E, Palma Cardona M, Rubín Mejía D, Morales Aldana C

Hospital Roosevelt

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Hombre de 35 años que consulta por tos de 10 días de evolución, asociado a disnea mMRC III; niega fiebre y pérdida de peso.

Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Antecedente de seminoma clásico 1 año previo, trata-

do con regimen quimioterapéutico BEP (Bleomicina + Etopósido + Cisplatino) y orquidectomía derecha.

Examen físico

Presentó SatO₂ 89%, frecuencia respiratoria 21 rpm y frecuencia cardíaca 106 lpm; se auscultó crepitantes gruesos diseminados en toda la extensión de ambos campos pulmonares.

Tratamiento

Inicia Prednisona 1 mg/kg cada día.

Evolución y/o resolución del caso

Evolucionó satisfactoriamente y en consulta de seguimiento 8 meses después, se encontró sin disnea ni tos, con pruebas de función pulmonar normales.

Discusión / Conclusiones

La toxicidad pulmonar por quimioterapia es una entidad importante epidemiológicamente, aunque poco predecible. La Bleomicina es uno de los fármacos que más se asocia a este efecto secundario, con incidencia de 10% de forma aislada y cuando se combina con otros potenciales neumotóxicos, la incidencia es hasta de 40-45% con mortalidad de 1-3%. Algunos de los factores de riesgo para desarrollar toxicidad pulmonar por Bleomicina son edad avanzada, dosis acumulada del medicamento y disminución de la filtración glomerular. La ausencia de hidrolasa de Bleomicina en piel y pulmón, es una explicación razonable de la afección en dichos órganos (1). Las lesiones cutáneas suelen ser rash e hipersensibilidad mientras que la afección pulmonar puede presentarse con fallo ventilatorio; si se supera la fase aguda no suele darse alteración en la calidad de vida (2), tal como fue el caso del paciente presentado. En las pruebas de función pulmonar basales se observó restricción leve y trastornos de difusión, mientras que en los controles, estas anormalidades resolvieron. La calidad de vida del paciente se recuperó por completo y no presenta secuela respiratoria alguna.

Referencias

1. Cherri S, Noventa S, Fanelli M, Calandra G, Prochilo T, Bnà C, et al. Drug-Related Pneumonitis in Cancer Treatment during the COVID-19 Era. *Cancers* 2,021 March. 13 (5): 1052.
2. Galindo JL, García-Herreros P, Saavedra A. Toxicidad pulmonar secundaria a bleomicina: reporte de caso y actualización clínica. *Rev Colomb Neumol* 2,012 Abril. 24 (2): 97-101.

