

# Enfermedades intersticiales

intersticiales@alatorax.org

## CASOS CLÍNICOS

### **Síndrome de Kartagener en paciente masculino con tuberculosis pulmonar, descripción de un fenómeno genético e infeccioso atípico**

Dulcey Sarmiento L, Theran Leon J, Blanco Pimiento E, Ciliberti Artavia M, Santander Diaz F, Peñaloza M, Caltagirone Miceli R, Cabrera Peña V, Parales Strauch R

Universidad de los Andes, Universidad de Bucaramanga, Universidad de Santander

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Se trata de paciente de género masculino con antecedentes de síndrome de Kartagener quien presenta hace 1 mes tos productiva con expectoración purulenta y picos febriles por lo cual es derivado a urgencias.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Síndrome de Kartagener con oxígeno las 24 horas del día. Presenta episodios de neumonía a repetición en manejo farmacológico con triple terapia. Dos familiares con síndrome de Kartagener.

#### Examen físico

Al examen físico en regulares condiciones generales con evidencia de disminución del murmullo vesicular marcada, febril. Cardíaco: ruidos cardíacos desplazados. Abdomen sin alteraciones. Neurológico, sin compromiso de importancia.

#### Tratamiento

En el momento se hace el diagnóstico de infección por tuberculosis pulmonar, por lo que se inicia manejo con tetraconjugado y se solicita manejo en domicilio.

#### Evolución y/o resolución del caso

Durante su curso evolutivo ambulatorio ha presentado negativización de las baciloscopias al segundo mes de tratamiento.

#### Discusión / Conclusiones

El síndrome de Kartagener es una variante clínica de la discinesia ciliar primaria caracterizado por la tríada situs inversus bronquiectasias y sinusitis (inflamación de uno o más senos paranasales); el situs inversus puede ser parcial (sólo afecta al corazón) o total (se asocia a imagen en espejo de las vísceras abdominales con hígado a la izquierda y corazón a la derecha), probablemente por una disposición al azar de los órganos internos durante la embriogénesis como consecuencia de la falta de actividad ciliar determinante de la localización orgánica normal. Actualmente, se desconoce su prevalencia real en Latinoamérica. El pronóstico no ha variado pese a los escasos reportes realizados en Latinoamérica, razón por la cual decidimos compartirlo con el gremio.

#### Referencias

1. M. Kartagener. Zur pathologie der bronchiectasien bei situs viscerum inversus. Beitrage Zur Klinik Der Tubekulose Und Spezifischen, 83 (1993), pp. 489-501
2. Rodrigo Iñiguez, A. Ximena Fonseca, C. Jury Hernández, B. Sergio González, B. Ignacio Sánchez. Disquinesia Ciliar: diagnóstico ultraestructural, evolución clínica y alternativas de tratamiento. Rev Med Chile, 135 (2007), pp. 1147-1152.
3. M. Armengol Carceller, C. Carda Batalla, A. Escribano, G.J. Sanper. Estudio del transporte mucociliar y de la ultraestructura CILIAR nasales en pacientes con síndrome de Kartagener. Arch Bronconeumol, 41 (2005), pp. 11-15

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

## Estudio de las subpoblaciones celulares en el lavado broncoalveolar de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial: utilidad diagnóstica

Rodríguez Martín I

Hospital Universitario Virgen del Rocío

### Introducción

El diagnóstico de enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), entre las que incluimos la sarcoidosis y la neumonitis por hipersensibilidad (NH), supone todo un reto para el personal clínico. Esto es debido a que estas enfermedades suelen presentar una clínica común e inespecífica. Ambas patologías presentan en común el carácter granulomatoso (el 60% de las NH se manifiestan con granulomas), así como la existencia de manifestaciones pulmonares y extrapulmonares comunes, lo cual dificulta enormemente el diagnóstico etiológico entre ambas. El objetivo del estudio ha sido realizar un análisis descriptivo retrospectivo del estudio citológico y de las subpoblaciones linfocitarias en el BAL efectuado a pacientes con sarcoidosis y neumonitis por hipersensibilidad en nuestra área hospitalaria. Se persigue demostrar que el lavado broncoalveolar puede presentar patrones celulares típicos de enfermedad, permitiendo discriminar entre diferentes EPID.

### Material y Métodos

El estudio incluyó a 44 pacientes (N=44), los cuales fueron diagnosticados de NH (N=12) o sarcoidosis (N=32). A estos pacientes se les realizó un BAL como parte del diagnóstico de EPID. Junto a BAL, se tomó una muestra de sangre periférica y ambas muestras fueron estudiadas por citometría de flujo (citómetro BD FACSCanto II), con el fin de realizar el estudio inmunológico. Este estudio incluyó la identificación y recuento de polimorfonucleares, monocitos y linfocitos (linfocitos T, linfocitos B y células NK; así como las subpoblaciones CD4+ y CD8+). Los resultados fueron relacionados con el diagnóstico de cada paciente.

### Resultados

Los resultados en lavado para pacientes con sarcoidosis fueron: 60.93 % ( $\pm$  20.20) linfocitos, 8.93% ( $\pm$ 19.00) monocitos y 30.14% ( $\pm$ 16.19) polimorfonucleares. En relación al cociente CD4+/CD8+, hubo un claro aumento de este en BAL. La media en sangre fue 1.08 ( $\pm$ 0.59), mientras que en BAL fue 5.34 ( $\pm$ 3.75). El 68.9% de los pacientes presentaron un CD4+/CD8+

superior a 3.5. Los resultados presentes en BAL para pacientes con NH fueron: 63.34% ( $\pm$ 10.40) linfocitos, 5.00 % ( $\pm$  0.00) monocitos, 31.66 ( $\pm$ 10.40) polimorfonucleares. Además el cociente estaba muy disminuido en BAL: la media CD4+/CD8+ en sangre fue de 2.08 ( $\pm$ 1.47), mientras que en BAL fue 0.3 ( $\pm$  0.119). En ambas patologías puede observarse una alveolitis linfocitaria, pero presentan como diferencia el valor de subpoblaciones CD4+ y CD8+.

### Conclusiones

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPID) suponen, en la mayoría de los casos, todo un reto diagnóstico para el clínico. Sin embargo, en el contexto clínico y diagnóstico adecuado, el análisis del lavado broncoalveolar por citometría de flujo resulta útil en el estudio de la enfermedad pulmonar, presentando un alto valor diagnóstico en ciertas patologías como la sarcoidosis y la neumonitis por hipersensibilidad.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

## Estudio de las subpoblaciones celulares en el lavado broncoalveolar de pacientes con enfermedad pulmonar intersticial: ¿Orientativo o diagnóstico?

Rodríguez Martín I

Hospital Universitario Virgen del Rocío

### Introducción

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas son un grupo heterogéneo de enfermedades respiratorias de difícil diagnóstico. El estudio del lavado broncoalveolar (BAL) mediante citometría de flujo puede definir patrones celulares típicos de cada enfermedad, proporcionando ayuda en el diagnóstico clínico diferencial. El objetivo de este análisis fue realizar un estudio retrospectivo de la utilidad clínica del análisis de las subpoblaciones celulares y linfocitarias en el lavado broncoalveolar a través de la citometría de flujo.

### Material y Métodos

Se trata de un estudio retrospectivo el cual incluye 102 pacientes, diagnosticados de enfermedad pulmonar intersticial difusa durante un periodo de 3 años. Se realizó el análisis inmunocelular por citometría de flujo en el lavado broncoalveolar, además de pruebas histológicas y de imagen (TACAR) en las diferentes enfermedades pulmonares, como parte del diagnóstico. Se analizaron los porcentajes de células T, células B,

células NK, CD4, CD8 y CD4 / CD8 por citometría de flujo, a través de los marcadores CD3 +, CD19 + CD4 +, CD8 +, CD3 + CD4-CD8- y CD3 + CD16-CD56-.

### Resultados

Confirmamos la baja incidencia de enfermedades pulmonares intersticiales difusas en nuestra área (1/10000 por año). La fibrosis pulmonar idiopática y la sarcoidosis fueron las enfermedades pulmonares intersticiales diagnosticadas con mayor frecuencia. Concluimos que los parámetros de mayor utilidad fueron la linfocitosis y el cociente CD4/CD8. Este cociente se presentó especialmente alto en patologías como la sarcoidosis y se invirtió en patologías como la alveolitis alérgica extrínseca (CD4/CD8= 5.35 en pacientes con sarcoidosis vs 0.2 en neumonitis por hipersensibilidad). Los neutrófilos (83.10%) fueron la población predominante en la fibrosis pulmonar idiopática.

### Conclusiones

El estudio de BAL es útil para discriminar entre enfermedades pulmonares intersticiales.

### CASOS CLÍNICOS

#### Proteinosis alveolar pulmonar y lavado pulmonar total

Zaldívar Aparicio G, Sosa Ferrari S, Rodríguez Pego J, Mejía Reyes G, Tabora L

Instituto Nacional Cardiopulmonar

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Femenina de 36 años, ama de casa. Motivo de consulta: Disnea, tos y hemoptisis. Síntomas: disnea progresiva de 3 años de evolución, hasta el reposo, acompañada de tos seca persistente, 3 episodios de esputo hemoptóico el año previo y también síntomas constitucionales.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Sin enfermedades previas ni antecedentes epidemiológicos.

#### Examen físico

Crónicamente enferma, afebril, taquicárdica, taquipneica, sin uso de musculatura accesoria, con saturación 94% con FiO<sub>2</sub> 28%, y disminución del murmullo vesicular bilateral, sin estertores. Además presencia

de acropaquias en 4 extremidades, resto no contribuyente.

### Tratamiento

Se realizó lavado pulmonar total en días separados, con vigilancia de volúmenes y resistencias pulmonares mediante ventilador mecánico, primero el pulmón derecho, administrando 8 litros, y pulmón izquierdo 11 litros, sin complicaciones, solo mostrando febrícula un día.

### Evolución y/o resolución del caso

Rayos X de tórax posterior al lavado pulmonar total que mostró disminución de las radiopacidades antes mencionadas. Gasometría arterial control con FiO<sub>2</sub> 21% con leve mejoría de PO<sub>2</sub> a 51 mmHg y SO<sub>2</sub> 88%. Se decide dar el alta con oxigenoterapia domiciliaria y seguimiento por consulta externa.

### Discusión / Conclusiones

La proteinosis alveolar pulmonar (PAP) se caracteriza por ser una enfermedad rara con síntomas poco específicos. En una cohorte de 248 pacientes con PAP autoinmune, Inoue et al, reportaron que el síntoma más frecuente fue la disnea. La hemoptisis no fue reportada.<sup>1</sup> En nuestro caso, hubo hemoptisis, raro en PAP, lo que tiene que llevar a pensar en otros diagnósticos. En la tomografía de tórax es característico el patrón "crazy paving" o en empedrado.<sup>2</sup> En nuestro caso, si presentó "crazy paving" similar a otros casos. El lavado pulmonar total es la terapia estándar actual para la PAP, efectivo en casi el 85% de los pacientes. Sin embargo, se asocia con efectos adversos.<sup>3</sup> En nuestro caso solo presentó febrícula posterior al procedimiento, con mejoría discreta de la hipoxemia.

### Referencias

- 1 Inoue Y, Trapnell BC, Tazawa R, Arai T, Takada T, Hizawa N, et al. Characteristics of a large cohort of patients with autoimmune pulmonary alveolar proteinosis in Japan. *Am J Respir Crit Care Med*. 2008; 177(7): 752-62.
- 2 Salvaterra E, Campo I. Pulmonary alveolar proteinosis: from classification to therapy. *Breathe (Sheff)*. 2020;16(2):200018.
- 3 Soyez B, Borie R, Menard C, Cadranell J, Chavez L, Cottin V, et al. Rituximab for autoimmune alveolar proteinosis, a real life cohort study. *Respiratory Research*. 2018;19.

## CASOS CLÍNICOS

## Granulomatose eosinofílica com poliangiite em remissão de 4 anos com mepolizumabe. Relato de caso

Amorim A, Takahara J, Pauli D

Instituto Respirar de Londrina

### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente sexo masculino, 41 anos, branco, administrador de empresa, e diagnóstico de Granulomatose Eosinofílica com Poliangiite (GEPA), há 10 anos por lesões pulmonares, com biopsia pulmonar transbrônquica (infiltrado inflamatório crônico intersticial, associado a intensa eosinofilia com abscessos eosinofílicos), eosinofilia sanguínea (4321 mm<sup>3</sup>), sinusopatia crônica e asma. Fez uso de prednisona 15 a 60 mg ao dia por 6 anos, associado a azatioprina 150 mg e formoterol/budesonida inalatória. Nestes anos, apresentou 19 exacerbações de sinusopatia ou infecções do trato respiratório alto, com necessidade de antibioticoterapia e aumento da dose de corticoide. Evoluiu com osteoporose e várias fraturas patológicas, catarata e imunodeficiência primária. Há 4 anos, foi associado mepolizumabe 300 mg ao mês.

### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Asma e rinite na infância. Passado de septoplastia e turbinectomia. Nega tabagismo e exposições inalatórias.

### Examen físico

SatO<sub>2</sub> 97%, frequência respiratória 12, peso 71, altura 172. Ausculta pulmonar normal.

### Tratamiento

Hoje em uso de mepolizumabe, 300 mg mensal, prednisolona 5 mg ao dia, azatioprina 50 mg em dias alternados e em suspensão, imunoglobulina desde há 2 anos, formoterol/budesonida e fisioterapia.

### Evolución y/o resolución del caso

Com a adição de mepolizumabe há 4 anos, o paciente apresentou apenas 3 exacerbações de sinusopatia, sem necessidade de aumento da dose do corticoide. Eosinófilo sérico inicial era de 155 mm<sup>3</sup> e se manteve entre 17 a 30 mm<sup>3</sup>. Houve redução gradativa do corticoide sistêmico e da azatioprina.

### Discusión / Conclusiones

GEPA, primariamente denominada como síndrome

de Churg-Strauss, é reconhecida como vasculite ANCA associadas, e é caracterizada por uma inflamação granulomatosa eosinofílica das artérias de pequeno e médio calibres acompanhada de asma e eosinofilia.<sup>(1,2)</sup> O uso prolongado de corticoide sistêmico e azatioprina neste paciente, levou a grandes efeitos colaterais, e uma resposta clínica mediana. Mepolizumabe é uma opção recomendada, principalmente em paciente ANCA negativo.<sup>(1,3)</sup> A associação de mepolizumabe desde há 4 anos, elevou a qualidade de vida e queda do número de exacerbações, infecções e de redução dos imunossupressores. É possível que, com novos estudos com drogas que atuam na interleucina-5, os paciente com GEPA possam receber uma terapêutica com menos efeitos colaterais.

### Referencias

- Furuta S et al. Update on eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Allergol Int.* 2019 Oct;68(4):430-436.
- Grayson PC et al. 2022 American College of Rheumatology/European Alliance of Associations for Rheumatology classification criteria for eosinophilic granulomatosis with polyangiitis. *Ann Rheum Dis.* 2022 Mar;81(3):309-314.
- Wechsler ME et al. Mepolizumab or Placebo for Eosinophilic Granulomatosis with Polyangiitis. *N Engl J Med.* 2017 May 18;376(20):1921-1932

## CASOS CLÍNICOS

## Hemorragia alveolar difusa asociada a vasculitis ANCA positiva

Jaquez M, Then J, Martínez Rojas G

Hospital Metropolitano de Santiago

### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Mujer, 43 años, hace 4 meses acude a consulta de ORL por cuadro de obstrucción nasal, se decidió resolución quirúrgica con septorinoplastia por parte de su médico. Luego de dos meses, visita la sala de urgencias por cuadro de fiebres no termometrada, de 2 días de evolución aunado a dolor en cavidad oral, artralgias y mialgias.

### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Sin antecedentes mórbidos ni epidemiológicos conocidos. Comerciante.

### Examen físico

Palidez mucocutánea, taquicardia, taquipnea y saturación de oxígeno periférica de 90%. A la auscultación

pulmonar, disminución del murmullo vesicular y estertores basales finos, en cavidad oral y tobillos presentaba lesiones eritematosas de bordes regulares y centro necrótico.

### Tratamiento

Se administraron bolos de metilprednisolona y ciclofosfamida. La paciente progresó rápido a falla respiratoria hipoxémica que requirió intubación orotraqueal. Como su evolución no fue satisfactoria, con anemia persistente y deterioro radiológico posteriores a la intubación orotraqueal, se decide realizar plasmaféresis en conjunto con los inmunosupresores.

### Evolución y/o resolución del caso

El mejoramiento fue paulatino y finalmente hubo recuperación clínica y radiológica a las 96 horas de iniciada la terapia de plasmaféresis, permitiendo la extubación. La respuesta al tratamiento se sostuvo al mes de su egreso hospitalario sin evidencia de lesiones pulmonares ni infiltrados parenquimatosos.

### Discusión / Conclusiones

La poliangeítis granulomatosa es una vasculitis sistémica primaria localizada en el tracto respiratorio superior e inferior, asociada a glomerulonefritis. En nuestro caso, la clínica nasal precede al cuadro respiratorio agudo donde la granulomatosis provocó perforación del tabique, razón por la que la paciente buscó atención otorrinolaringológica sin resultados. La HAD es un síndrome clínico de instauración aguda caracterizado por infiltrados alveolares e hipoxemia que resulta en sangrado difuso alveolar. La broncoscopia es la clave de la investigación necesaria para mediante el lavado bronquial excluir otras infecciones asociadas. El tratamiento de la HAD se basa en: soporte hemodinámico y ventilatorio; tratamiento con inmunosupresores para controlar la actividad de la enfermedad, plasmaféresis para remover los autoanticuerpos y antivirales o antibióticos si existe una infección asociada a la hemorragia pulmonar.

### Referencias

- Chung A, Langford CA, Maz M, Abril A, et al. 2021 American College of Rheumatology/Vasculitis Foundation Guideline for the Management of Antineutrophil Cytoplasmic Antibody-Associated Vasculitis. American College of Rheumatology. 2021; 73(8)
- Park JA. Treatment of Diffuse Alveolar Hemorrhage: Controlling Inflammation and Obtaining Rapid and Effective Hemostasis. International Journal of Molecular Sciences. 2021

Sebastiani M, Manfredi A, Vacchi C, Cassone G, Faverio P, Cavazza A, et al. Epidemiology and Management of Interstitial Lung Disease in ANCA-associated Vasculitis. Clinical and Experimental Rheumatology. 2020; 38

### CASOS CLÍNICOS

#### “La gran simuladora” Sarcoidosis pulmonar. Reporte de caso clínico

Flores Martínez Y, Canteros G, Scafati M, Faccioli G, Vilas G

Hospital General de Agudos Dr. Enrique Tornú

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente masculino de 38 años. Comienza 9 meses previos con diarrea, asociada a pérdida de peso de 25 kg; registros térmicos nocturnos, diaforesis y nódulos dolorosos en extremidades asociado a disnea G2 y artralgiás en grandes articulaciones.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Nacido en Buenos Aires, antecedentes de exTBQ, covid leve en 2021, madre fallecida con enfermedad de takayasu. Trabajó en un frigorífico y en un criadero de pollos hasta 2015, actualmente es operario en maquinarias viales.

#### Examen físico

Al examen físico, febril, eupneico, con crepitantes secos bibasales, eritema nodoso en extremidades.

#### Tratamiento

Meprednisona 40 mg día y descenso progresivo.

#### Evolución y/o resolución del caso

Evoluciona con mejoría sintomática, con TAC de tórax que muestra resolución radiológica.

#### Discusión / Conclusiones

La prevalencia de sarcoidosis varía entre 5 a 40 casos/100.000 hab/año, siendo mayor en países escandinavos y en la población afro-norteamericana. El estudio ACCESS en EE.UU, demostró que la prevalencia de sarcoidosis es de 2 a 3 veces mayor en la raza negra que en la raza blanca, con mayor incidencia en el sexo femenino (64% vs. 36%), y que el diagnóstico se realizó en mayores de 40 años (54% vs. 46%). Un estudio del Hospital Británico, analizó retrospectivamente 24 pacientes con sarcoidosis durante 10 años, con una edad media de  $51.2 \pm 17.3$  años. El 25%

era exTBQ. Los principales síntomas fueron disnea y tos 30% y el síndrome de Löfgren en el 5%. El 25% presentó eritema nodoso y el 15% ECA elevada. El 40% se realizó mediastinoscopía, VATS el 20%, 15% BTB, evidenciando granulomas no caseificantes en la muestra de biopsia. El 75% se hallaban en estadio I, en estadio II el 5% y en estadios III y IV el 10%, respectivamente, y la mitad de ellos fueron tratados con altas dosis de corticoides con buena evolución.

**Conclusión:** La sarcoidosis pulmonar es una enfermedad subdiagnosticada es necesario establecer políticas de salud que permitan realizar estudios para determinar los factores de riesgo asociados a la enfermedad, y ampliar así el conocimiento que permita un oportuno diagnóstico y tratamiento de la enfermedad.

## Referencias

González Enzo L., Vigliano Carlos, Cáneva Jorge. Sarcoidosis: Presentación clínica y pronóstico. Medicina (B. Aires) [Internet]. 2010 Dic [citado 2023 Mar 5]; 70(6): 499-502. Disponible en: [http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=50025-76802010000600002&lng=es](http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=50025-76802010000600002&lng=es).

## CASOS CLÍNICOS

### Neumonía organizada criptogénica recaída

Decima T, Di Tullio F, Salvado A

Hospital Británico

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Mujer de 50 años de edad, consultó por dolor en cara dorsal del tórax de un mes de evolución y disnea progresiva a mínimos esfuerzos.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Sin antecedentes patológico ni exposicionales.

#### Examen físico

Saturación de oxígeno de 87% (FI<sub>O</sub><sub>2</sub> 21%) y crepitanes bibasales.

#### Tratamiento

Tratamiento con ceftriaxona más claritromicina.

#### Evolución y/o resolución del caso

La paciente persistió con hipoxemia y requerimiento de oxígeno suplementario pese a cumplir 10 días de tratamiento antibiótico, se realizó fibrobroncosco-

pía con lavado bronquioalveolar sin aislamientos microbiológicos, por lo que se llevó a cabo broncoscopia rígida con criobiopsia. Se tomaron tres muestras en el lóbulo inferior derecho. No se obtuvieron aislamientos microbiológicos y la anatomía patológica fue compatible con neumonía organizada (OP). Comenzó tratamiento con meprednisona 1 mg/kg/día con buena respuesta mejorando la oxigenación y lográndose la externación. La paciente no presentaba signos y síntomas de enfermedad del tejido conectivo y perfil inmunológico negativo. Al mes se realizó nueva TC de tórax observándose disminución de las consolidaciones. Se continuó con descenso gradual de esteroides llegando a 4 mg de meprednisona día y al 4° mes de iniciado el tratamiento comienza nuevamente con dolor en cara dorsal del tórax, sin registros febriles ni disnea por lo que se realizó nueva TC de tórax presentado consolidaciones bilaterales, localizadas en ambos lóbulos superiores, principalmente en el lóbulo superior izquierdo conformando un halo invertido, por lo que se aumentó la dosis de esteroides nuevamente 1 mg/Kg/día. Se realizó descenso gradual más lento de esteroides y al 5° mes de tratamiento, al disminuir a 8 mg día de meprednisona se realizó radiografía de tórax que mostró nueva opacidad localizada en lóbulo superior derecho. Se aumentó la dosis de esteroides a 20 mg día y comenzó tratamiento con azatioprina. Actualmente asintomática, sin evidencia de recaída de la enfermedad luego de 5 meses de tratamiento con azatioprina 150 mg/día y con dosis bajas de meprednisona.

#### Discusión / Conclusiones

La OP consiste en la presencia de inflamación granulomatosa localizado en la pequeña vía aérea, conductos alveolares y alvéolos. Es una respuesta patológica no específica que puede generarse ante alguna injuria pulmonar. Cuando se descartan las causas que pudieran genera esta entidad, se denomina criptogénica. Esta es una entidad específica, clínica y patológica de etiología desconocida. Presenta buena respuesta al tratamiento con esteroides sistémicos logrando la remisión en la mayoría de los casos. Las recaídas pueden ocurrir al disminuir o suspender los esteroides. Se han descrito factores de riesgo asociado a mayor tasa de recaídas como la presencia de fiebre, aumento de la proteína C reactiva, capacidad de difusión de monóxido de carbono disminuido, compromiso pulmonar extenso y retraso en el inicio del tratamiento.



## Referencias

Barroso E, et al. Idiopathic Organizing Pneumonia: A Relapsing Disease. *Respiration*. 2007;74:624–631

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

## La prevalencia de Osler Weber en Bonaire y Curazao

Wong Loi Sing M, Lo A Njoe S

Curacao Medical Center

### Introducción

En un estudio prospectivo a fines de la década de 1990 sobre la prevalencia y las manifestaciones de HHT en las poblaciones afrocaribeñas de Curaçao y Bonaire. Se encontró que la prevalencia puntual combinada era 1:1331. 4-5 veces la prevalencia mundial. Malformaciones AV pulmonares ocurrieron en 28% de los pacientes. Esta alta prevalencia, junto con las frecuentes complicaciones graves debidas a las MAVP, justifica más esfuerzos de sensibilización, reconocimiento temprano de la enfermedad y detección de manifestaciones viscerales.

### Material y Métodos

**Métodos.** Iniciamos un registro que incluía a todos los pacientes conocidos a partir de julio de 2019. Luego incluimos a todos los pacientes nuevos, tanto adultos como niños remitidos para detección o con síntomas. Los criterios de inclusión para los niños fueron los siguientes: - Hijos de padres o nietos de abuelos conocidos con HHT - Edades 3-18 - Al menos 1 criterio de Curaçao presente. Los datos presentados aquí se basan en el registro al 31 de agosto de 2022 La evaluación incluyó antecedentes y exámenes físicos detallados, radiografía de tórax, oximetría de pulso y laboratorio de rutina. En adultos ecocardiograma transtorácico de contraste (CTTE), CT de tórax, CT o MRI del cerebro. Los sujetos fueron identificados genéticamente usando los 12 pedigrís conocidos en Bonaire y Curaçao.

### Resultados

Incluyeron 79 pacientes; 35 Bonaire, 44 Curazao. 62% fueron cribados por primera vez. Hubo 21 niños < 18 años, Proporción hombre: mujer 1:1.1 El número total incluido para el análisis estadístico es de 64 pacientes. El diagnóstico clínico se basa en los criterios de Curaçao. Según los criterios de Curaçao, la prevalencia puntual de HHT en Curaçao es 1:4463 y en Bonaire 1:721. 21 pacientes fueron diagnosticados con

MAVP nuevas/agrandadas o recanalizadas: 4 en niños, 17 en adultos. La prevalencia de todas las MAVP es del 60,9 %, 39 pacientes de los cuales 6 niños (15 %). En 19 de los 22 pacientes mencionados anteriormente hubo indicación de embolización (86%). Esto se basó en derivación derecha-izquierda de grado 2/3 y MAVP grandes con una arteria de alimentación  $\geq 3$  mm. 14 pacientes se sometieron a embolización en 2021&2022 en colaboración con el Centro de excelencia HHT en Holanda.

### Conclusiones

El registro incluyó un total de 79 pacientes. 22 niños y 57 adultos La prevalencia puntual de HHT ha cambiado considerablemente en comparación con el cribado familiar anterior de hace 20 años. En Curaçao, la prevalencia puntual cayó de 1: 1841 a 1: 4463. Una posible explicación es la enorme migración de familias jóvenes con niños que emigran a los Países Bajos. En Bonaire la prevalencia puntual cayó de 1: 358 a 1: 721. Este cambio en el punto de prevalencia puede atribuirse exclusivamente a la duplicación de la población por emigrantes holandeses después de 2010. A pesar de eso, la prevalencia en Bonaire sigue siendo una de las más altas del mundo.

### CASOS CLÍNICOS

## Enfermedad pulmonar intersticial en hábitos marfanoides. A propósito de un caso

Giron V, Gave J, Perez M

Hospital Loayza

### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Mujer de 30 años, diagnosticada el 2018 de síndrome hábitos marfanoides, acude a consultorio por disnea moderada mMRC 2, tos seca desde hace 1 año y medio, pérdida de peso y ocasionalmente episodios febriles en el último año, además episodios recurrentes de neumotórax, con alto riesgo de resolverse quirúrgicamente por enfermedad intersticial asociada.

### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Síndrome de hábitos marfanoides, neumotórax a repetición. Ocupaciones: en maquinarias de confección de balanzas (2010-2019). Área de pinturas / Palomas en Horno de trabajo (2019-2021) / moho en casa (2020 a la actualidad).

### Examen físico

T y P: pectum excavatum, crepitantes y sibilantes difusos, MV disminuido en ápice izquierdo. Extremidades largas, aracnodactilia.

### Tratamiento

Resolución quirúrgica de neumotórax. Corticoides sistémicos hasta la actualidad.

### Evolución y/o resolución del caso

Se le realiza biopsia pulmonar más corrección quirúrgica de neumotórax, se obtiene patrón de neumonitis de hipersensibilidad, por lo que se inicia corticoides sistémicos a dosis medias, paciente evoluciona con estabilidad clínica y funcional.

### Discusión / Conclusiones

El síndrome de Marfan puede tener formas atípicas o frustras, denominándose síndrome de hábitos marfanoides. En la literatura se describen pocos casos de esta enfermedad, relacionados a enfermedad pulmonar intersticial; estos casos solo asociados a fibrosis en lóbulos superiores, causantes de neumotórax a repetición como en nuestra paciente, sin embargo éste sería un caso, que además presenta un patrón tomográfico y patológico de neumonitis de hipersensibilidad, como causante de enfermedad intersticial.

### Referencias

- Jr.Wodd,D.bellamy,AH Chid. Pulmonary disease in patients with Marfan Syndrome.thorax 1984;39:780-784
- Mon Hnin Tun, Col.Respiratory manifestations of Marfan syndrome a narrative review. J .Thorac Dis 2021;13 (10):6012-6025

### CASOS CLÍNICOS

#### Hipoplasia pulmonar

Miranda K, Aguilar J, Castillo J, Mansilla C, Rios G

Hospital General de Enfermedades, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social (IGSS)

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Mujer de 56 años consultó por tos, sin predominio de horario, ocasional, sin expectoración de 1 año de evolución.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Antecedente de tuberculosis pulmonar hace 35 años. Índice biomasa: 5 horas/año.

### Examen físico

Al examen físico signos vitales dentro de límites normales, se auscultó disminución de entrada de aire en hemitórax derecho

### Tratamiento

Se ingresó por exacerbación infecciosa bacteriana.

### Evolución y/o resolución del caso

En análisis microbiológico de lavado broncoalveolar (LAB), se descartó tuberculosis pulmonar activa, se aisló en cultivo de LAB *Pseudomona aeruginosa* y se administró tratamiento antibiótico, se diagnosticó hipoplasia pulmonar derecha, paciente con adecuada evolución y egresa estable.

### Discusión / Conclusiones

La hipoplasia pulmonar se define como un desarrollo deficiente o incompleto de los pulmones. La anomalía se caracteriza por la presencia de bronquios y alvéolos en un lóbulo subdesarrollado y puede ocurrir entre la 4ª y la 24ª semana de gestación. Se puede clasificar en dos formas: primaria y secundaria. Puede presentar sintomatología potencialmente mortal al nacimiento. Puede estar presente con poca frecuencia en adultos sin producir sintomatología, algunos pacientes adultos pueden presentar infecciones pulmonares repetidas. El subdesarrollo del tejido alveolar da como resultado un pequeño pulmón fibrótico y no funcional con deficiencia de surfactante y alteración del aclaramiento mucociliar, lo que hace que el huésped sea susceptible a una mayor proliferación bacteriana o viral. Los pacientes con hipoplasia primaria unilateral asintomática en la edad adulta presentan tiempos de supervivencia prolongados debido a la hipertrofia compensatoria del pulmón contralateral que ocupa el hemitórax ipsilateral.

### Referencias

- Akshay Ajit Shah et al. Unilateral pulmonary hypoplasia in an adult. Medical Journal of Dr. D.Y. Patil University | January-February 2016 | Vol 9 | Issue 1
- Stamatis Katsenos. et. A, Unilateral Primary Lung Hypoplasia Diagnosed in Adulthood. Respiratory Care April 2014, 59 (4) e47-e50.



## CASOS CLÍNICOS

**Granulomatosis sarcoidea necrosante: una patología inusual**

Lafaurie Noriega R, Cano Rosales D, Ramos Royero S, Chacón Manosalva M, Gómez Contreras M

Instituto Neumológico del Oriente, Universidad Autónoma de Bucaramanga

**Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas**

Mujer, 53 años, consulta por un cuadro clínico de 9 meses de evolución con tos seca progresiva, de predominio nocturno, que dificulta la conciliación del sueño, con presencia de accesos de tos (4 a 8 episodios al día), de 5-10 minutos de duración, con presencia de dolor costal y en la musculatura de la pared abdominal. Adicionalmente, hace 3 meses con aparición de disnea al caminar sobre pendientes. Refiere que dicha sintomatología no le permite realizar sus actividades laborales como cantante profesional.

**Antecedentes mórbidos y epidemiológicos**

Niega antecedentes patológicos propios o familiares, niega farmacológicos, exposicionales y tóxicos (incluidos tabaquismo, uso de cigarrillos electrónicos y consumo de sustancias psicoactivas).

**Examen físico**

Apariencia saludable, de contextura mesomórfica, eupneica, afebril, con una saturación de oxígeno de 98% al aire ambiente, una FC de 82 latidos por minuto y una TA de 122/75 mmHg. A la auscultación pulmonar sin ruidos agregados, con episodios frecuentes de tos seca durante la consulta, sin otros hallazgos.

**Tratamiento**

Se realizó un manejo con esteroide oral tipo prednisona a una dosis de 1 mg/kg/dosis (50 mg cada 24 horas), durante 1 mes, con una reducción progresiva y gradual (actualmente en tercer mes de manejo).

**Evolución y/o resolución del caso**

Con la terapia se logró una reducción de la tos en un 90% al mes posterior al inicio de la terapia. En cuanto al seguimiento, se realizaron una espirometría de control 1 mes posterior al inicio del esteroide, encontrándose dentro de límites normales. Además, se llevaron a cabo dos TAC de Tórax de control (al mes 1 y 3), sin evidenciarse cambios en el número o tamaño de los nódulos.

**Discusión / Conclusiones**

La granulomatosis sarcoidea necrosante es una enfermedad granulomatosa sistémica rara, poco conocida y de origen idiopático. Para el año 2020 se habían notificado menos de 300 casos a nivel mundial.<sup>1</sup> Los pacientes se manifiestan con sintomatología inespecífica como: tos persistente, fiebre, pérdida de peso no intencionada, disnea y dolor torácico.<sup>2</sup> Su diagnóstico definitivo se establece con una biopsia pulmonar que evidencie granulomas epitelioides con vasculitis granulomatosa y áreas de necrosis. Asimismo, el tratamiento se realiza de forma empírica con corticosteroides sistémicos, con una adecuada resolución y pronóstico en la mayoría de los pacientes.<sup>3</sup>

**Referencias**

1. Parejo-Morón AI, Tornero-Divieso ML, Fernández-Díaz MR, Muñoz-Medina L, Preda O, Ortego-Centeno N. Necrotizing Sarcoid Granulomatosis: A Disease Not to be Forgotten. *Case Rep Med.* 2020;2020:5730704.
2. Rosen Y. Four decades of necrotizing sarcoid granulomatosis: what do we know now? *Arch Pathol Lab Med.* 2015 Feb;139(2):252-62.
3. Karpathiou G, Batistatou A, Boglou P, Stefanou D, Froudarakis ME. Necrotizing sarcoid granulomatosis: A distinctive form of pulmonary granulomatous disease. *Clin Respir J.* 2018;12(4):1313-1319.

## CASOS CLÍNICOS

**Compromiso pulmonar asimétrico en nemonitis por hipersensibilidad**

Torres M, Camargo J, Callejas A, Baldión M, Galindo J

Hospital Central- Policía Nacional, Universidad Nacional de Colombia, Fundación Santa Fe de Bogotá

**Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas**

**Motivo de consulta.** Tos y disnea.

**Cuadro clínico.** Hombre de 72 años con cuadro clínico de 2 años de evolución de tos seca en las mañanas últimos 6 meses con Intensificación de esta y presentación nocturna sin desencadenantes se asocia a disnea mMRC 2-3. No ortopnea no disnea paroxística nocturna no edemas no dolor torácico.

**Síntomas.** Niega pirois, síntomas rinosinuales ni síntomas constitucionales Dolor articular mecánico en rodillas, dolor en muslos ocasionales, niega pérdida de fuerza. No otros síntomas.

**Antecedentes mórbidos y epidemiológicos**

**Patológicos.** Niega farmacológicos. Bromuro de ipra-

tropio fenoterol. Quirúrgicos niega toxicoalérgicos. Fumador por 2 años de forma ocasional hace 40 años abandona el hábito tabáquico. Ocupacionales Actual: actividades en agricultura y cuidado de gallinas Previa, carpintero por 25 años hasta hace 8 años. Hospitalarios: intoxicación por paraquat por ingesta accidental en 2015. Familiares niega.

### Examen físico

Signos normales  $SO_2$  91%  $FiO_2$  0.21 IMC 25.7 Positivo murmullo vesicular disminuido, con crépitos tipo velcro en hemitórax derecho manos con hiperqueratosis leve en falanges distales con fisuras no descamación.

### Tratamiento

Se recomienda al paciente suspender la exposición a las aves inicio del tratamiento con esteroide por 6 semanas uso de oxigenoterapia.

### Evolución y/o resolución del caso

Paciente cursa con una enfermedad intersticial no determinada con un patrón tomográfico fibrótico sin gradiente apico-basal, de distribución asimétrica en hemitórax derecho sin compromiso de vía aérea pequeña antecedente exposicional a aves de corral ausencia de autoinmunidad con incremento de la disnea e hipoxemia, sospecha neumonitis por hipersensibilidad vs neumonía intersticial usual asimétrica. En junta multidisciplinaria se decide biopsia por toracoscopia. Histopatología concluye neumonitis por hipersensibilidad en fase fibrótica.

### Discusión / Conclusiones

Caso clínico desafiante porque pese a clara la presentación asimétrica en las imágenes y el no compromiso de la vía aérea pequeña ubicaba al patrón radiológico en indeterminado en las guías diagnósticas vigentes.

### Referencias

- Marinescu DC et al Integration and Application of Clinical Practice Guidelines for the Diagnosis of Idiopathic Pulmonary Fibrosis and Fibrotic Hypersensitivity Pneumonitis Chest 2022 Sep;162(3):614-629 doi 101016/j.chest202206013
- Tcherakian C et al Progression of idiopathic pulmonary fibrosis lesions from asymmetrical disease Thorax 2011 Mar;66(3):226-31 doi 101136/thx2010137190

### CASOS CLÍNICOS

## Sarcoidosis asociada a neoplasias urogenitales

Franzoy J, Di Tullio F, Méndez J, Decima T, Salvado A  
Hospital Británico

### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

**Caso 1:** Varón de 59 años, se realizó nefrectomía radical derecha con diagnóstico de oncocitoma. En la evaluación pre-quirúrgica, en estudio por tomografía computada (TC) de tórax que evidenció imagen espiculada, localizada en el segmento basal del lóbulo inferior derecho. **Caso 2:** Mujer de 58 años. Diagnóstico de cáncer de ovario pobremente diferenciado, en agosto del año 2019. Durante el seguimiento por enfermedad oncológica se realizó TC tórax en febrero del 2020, donde se evidenciaron adenomegalias mediastínicas. **Caso 3:** Varón de 43 años. Diagnóstico de tumor germinal gonadal no seminomatoso de testículo izquierdo en el año 2015. Presentó recaída de enfermedad a nivel pulmonar en 2016, por lo que requirió resección no anatómica de metástasis pulmonar. Control por enfermedad oncológica se evidenció en TC de tórax 2021 imágenes nodulillares pulmonares bilaterales localizadas en lóbulo inferior izquierdo y múltiples adenomegalias hiliares y mediastínicas.

### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Caso 1: Ex-tabaquista leve, hipertenso y dislipémico. Caso 2: Hipotiroidismo. Caso 3: Ex-tabaquista leve y talasemia.

### Examen físico

Sin hallazgos de relevancia.

### Tratamiento

Caso 1: seguimiento. Caso 2: seguimiento. Caso 3: seguimiento.

### Evolución y/o resolución del caso

**Caso 1:** Se efectuó mediastinoscopia con toma de biopsias en grupos ganglionares, 2R, 4R, 7 y 10L Y el estudio anatomopatológico reveló granulomas gigantocelulares no necrotizantes sarcoidiformes. Un mes luego del diagnóstico, el paciente comienza con hematuria persistente, por lo que se diagnosticó cáncer transicional vesical de alto grado que invade la lámina propia, sin compromiso del músculo detrusor. **Caso 2:** Mediastinoscopia en la que se tomaron muestras de grupos ganglionares grupo 4R y 7. El resultado

del análisis anatomopatológico informó inflamación granulomatosa tipo sarcoidal. **Caso 3:** Mediastinoscopia con biopsia de grupo 4R y 7, diagnóstico de inflamación granulomatosa sarcoidal.

### Discusión / Conclusiones

La inflamación crónica en la carcinogenesis asociado a disfunción inmunitaria, factores ambientales, susceptibilidad genética se han postulado como mecanismos para explicar la relación entre ambas patologías. La sarcoidosis es un estado inflamatorio sistémico, que por los niveles elevados de marcadores inflamatorios promueve el desarrollo de tumores y estimula la angiogénesis. Esta debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de pacientes con antecedentes de malignidad que han desarrollado adenomegalias durante el seguimiento.

### Referencias

- Bonifazi, M. et al. Sarcoidosis and cancer risk: Systematic review and meta-analysis of observational studies systematic review and meta-analysis of observational studies. *Chest* 147, 778–791 (2015).
- El Jammal, T., Pavic, M., Gerfaud-Valentin, M., Jamilloux, Y. & Sève, P. Sarcoidosis and Cancer: A Complex Relationship. *Front. Med.* 7, 857 (2020).
- Dick, J., Begent, R. H. & Meyer, T. Sarcoidosis and testicular cancer: A case series and literature review. *Urol. Oncol. Semin. Orig. Invest.* 28, 350–354 (2010).

### CASOS CLÍNICOS

## Neumonitis por hipersensibilidad versus bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad intersticial un desafío clínico

Torres M, Callejas A, Ramirez L, Saavedra A, Parra R

Universidad Nacional de Colombia, Instituto Nacional de  
Cancerología

### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Motivo de consulta: tos y disnea. Cuadro clínico: Mujer de 56 años, con cuadro clínico de 7 años de evolución de tos con expectoración blanquecina, últimos 45 días se asocia a incremento de disnea de mMRC 2 a 4, niega ortopnea, no disnea paroxística nocturna, no edemas, no dolor torácico. Síntomas: niega pirosis; rinorrea matutina. Niega síntomas constitucionales.

### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Patológicos: hipertensión arterial, hipotiroidismo, asma desde la niñez. Oncológicos: leucemia linfocítica

aguda a los 15 años de edad. Trasplante de médula ósea, cáncer de cérvix in situ en remisión, cáncer medular de tiroides con tiroidectomía, en remisión-Farmacológicos: enalapril, amlodipino, levotiroxina, beclometasona bucal, bromuro de ipratropio y salbutamol a necesidad. Oxígeno suplementario desde 2018. Formoterol/Budesonida 320/9 mcg. Quirúrgicos: tiroidectomía 2015, cuadrantectomía, trasplante médula ósea, histerectomía. Alérgicos: niega. Familiares: no refiere. Tóxicos: fumadora de 20 paquetes/año (2017), hábito tabáquico actual poco fiable. Ocupacionales: recicladora.

### Examen físico

Signos vitales normales,  $SO_2$  88%  $FiO_2$  0.21. Cardiopulmonar: ruidos cardiacos rítmicos, no soplos. murmullo vesicular disminuido globalmente, sibilancias espiratorias en ambos campos pulmonares.

### Tratamiento

Inicio de ciclo de esteroides por 6 semanas, continuar inhaloterapia con broncodilatador y corticoide de larga acción.

### Evolución y/o resolución del caso

Paciente cursando con enfermedad de vía aérea pequeña crónica, se descarta infección por tuberculosis, estable por 6 años, ante deterioro clínico y funcional, sin clara exposición a antígeno para considerar neumonitis por hipersensibilidad pero persistencia de mosaico de atenuación, se decide en junta multidisciplinaria llevar a biopsia pulmonar con evidencia de enfisema en múltiples focos, bronquiolitis, histiocitos cargados de pigmento y escasa fibrosis peribronquial con conclusión de bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial.

### Discusión / Conclusiones

Nos permitió revisar el algoritmo de la enfermedad de vía aérea pequeña las posibilidades diagnósticas de neumonitis por hipersensibilidad, integración de hábito tabáquico deterioro de función pulmonar hacia patrón restrictivo pese a casi ningún hallazgo que sugiera fibrosis.

### Referencias

- Yaser T Dawod et al 2020 Smoking associated interstitial lung disease update and review Expert Review of Respiratory Medicine DOI 101080/1747634820201766971

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

## Enfermedad pulmonar intersticial asociado a enfermedad del tejido conectivo: Una experiencia de un equipo multidisciplinario en Bogotá, Colombia

Sierra-Duarte J, Borda-Samper C, Fernández-Ávila D, Celis-preciado C, Gonzalez-Coba H

Hospital Universitario San Ignacio, Pontificia Universidad Javeriana

### Introducción

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) puede ser la primera manifestación de autoinmunidad, así como una complicación de las enfermedades del tejido conectivo (ETC). Las ETC tales como: esclerosis sistémica (SSc), artritis reumatoide (AR), síndrome de Sjögren primario (SSp), miopatías inflamatorias (MI), lupus eritematoso sistémico (LES) y vasculitis asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA), son una causa común de EPI. El objetivo del presente estudio es describir las características clínicas, serológicas y radiológicas de los pacientes que presentan EPI-ETC en un centro de referencia de EPI en Colombia entre los años 2021 y 2022

### Material y Métodos

Estudio descriptivo de pacientes con EPI diagnosticados por tomografía computarizada de alta resolución (HCTR), que tienen un diagnóstico de enfermedad autoinmune (confirmado por un reumatólogo), o que cumplan definición operativa para enfermedad pulmonar intersticial con características autoinmunes. Cada caso fue evaluado por un equipo multidisciplinario con experiencia en EPI: neumólogo, radiólogo, reumatólogo y patólogo (cuando se consideró necesario).

### Resultados

Se incluyeron 40 pacientes con EPI, de los cuales 65% eran mujeres y el 57% estaban hospitalizados al momento del diagnóstico. La mayoría de los pacientes con EPI-ETC fueron diagnosticados como IPAF(30%), seguido de síndrome autoinmune múltiple (22,5%), artritis reumatoide (15%) y síndrome de Sjögren primario (12,5%). El patrón radiológico más común fue NIU (52%), seguida de la NINE (35%) y neumonía en organización (5%). Los hallazgo clínicos más comunes fueron estertores pulmonares (61,5%), síntomas secos (57,5%) y artritis (30%). La FVC media en L(%) fue  $1,73 \pm 0,89$  ( $72,6 \pm 27,2$ ) y la DLCO media (%)  $52,6 \pm 21$ . Fibrosis pulmonar progresiva se documentó en

20% de los casos y el 12,5% recibió tratamiento antifibrótico. Nuestra tasa de mortalidad fue del 21,7%.

### Conclusiones

En nuestra cohorte de 1 año, encontramos que IPAF era la EPI-ETC más prevalente, seguida de síndrome autoinmune múltiple. El patrón radiológico más común en general fue NIU, seguido por NINE. Nuestros resultados destacan la importancia de la detección temprana de la EPI-ETC, seguimiento clínico frecuente e intervenciones terapéuticas tempranas que incluyan inmunomodulación y terapia antifibrótica cuando se documente progresión de la enfermedad.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

## Prevalencia y riesgo de enfermedad profesional asociada al asbesto en trabajadores del subterráneo de la Ciudad de Buenos Aires

Salvado A, Ernst G, Capone L, Zamorano P, Garcia A, Rossi A

Hospital Británico, Hospital Vacarezza

### Introducción

La exposición al polvo de asbesto produce enfermedades pulmonares y pleurales, tanto benignas como malignas. El asbesto es, además, un carcinógeno del grupo IA reconocido por la OMS desde 1987. La inhalación reiterada de polvo de asbesto, aumenta exponencialmente la probabilidad de sufrir cáncer de pulmón y/o pleura, razón por la cual su uso ha sido prohibido en muchos países, incluyendo Argentina. En marzo de 2018, a instancias de hallazgos de materiales con asbesto se comenzó un programa de vigilancia para los trabajadores del subterráneo con riesgo de exposición, una comisión supervisó un monitoreo epidemiológico, realizándose estudios específicos para la detección de asbesto (placa radiográfica digital, espirometría y examen físico dirigido, más tomografía computada de alta resolución [TACAR], si correspondiera). El **objetivo** de este trabajo fue describir los protocolos de monitoreo epidemiológicos utilizados y los hallazgos encontrados en la totalidad de los empleados.

### Material y Métodos

Estudio descriptivo de cohorte en la totalidad de los empleados del subterráneo de Bs. As. expuestos a asbesto, con un seguimiento desde marzo 2018 a marzo de 2023. Este estudio fue aprobado por el Co-

mité de Revisión Institucional del Hospital Británico de Buenos Aires. Se generó una unidad de trabajo constituido por neumólogos, radiólogos y profesionales en medicina laboral especializados en el tema.

### Resultados

Se estudiaron 2709 sujetos empleados del subterráneo de la ciudad de Bs. As. De los 2690 pacientes incluidos, se encontró un 2.08% (n:56) de pacientes con enfermedad profesional (EP), de los cuales 5 presentaron cáncer de pulmón y uno mesotelioma pleural. Cuatro de los trabajadores desempeñaban sus funciones en los talleres (alta exposición). Los trabajadores con una antigüedad mayor a 20 años presentaron un significativo incremento de EP, mientras que el tabaquismo no mostró diferencias estadísticamente significativas entre los trabajadores que presentaron o no EP. Se encontró además un incremento significativo de siniestros en trabajadores sintomáticos, trabajadores con espirometría restrictiva, radiografía y TACAR patológicas comparadas con el grupo que no presentó siniestro.

### Conclusiones

Realizar un seguimiento epidemiológico protocolizado, en pacientes con riesgo de exposición a asbesto es de vital importancia ya que se evidenció enfermedad profesional en un porcentaje del 2%, coincidente con la literatura. La incidencia de neoplasia encontrada en nuestra población fue del 0.18%.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

## Utilidad de la ecografía en la detección de la enfermedad pulmonar Intersticial difusa en pacientes con artritis reumatoide

Linares-Contreras M, Mata Hurtado A, Rodríguez-Linares P, Rodríguez-Vargas G, Martínez S, Ibatá L, Rojas-Villarraga A, Möller I, Vicente E, Castañeda S, Santos-Moreno P

Instituto Poal de Reumatología, Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud - FUCS, Hospital Universitario de la Princesa. IIS - Princesa. Servicio de Reumatología, Biomab IPS

### Introducción

La artritis reumatoide (AR) es una enfermedad autoinmune que puede comprometer los pulmones. Su compromiso se conoce como enfermedad pulmonar intersticial (EPI). El diagnóstico precoz de la EPI reduce su elevada morbimortalidad. Actualmente, no hay

consenso de un algoritmo de tamizaje; se investiga la utilidad de herramientas adicionales a la tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) como la ultrasonografía pulmonar (USP). El objetivo es evaluar la utilidad de USP para el tamizaje y diagnóstico de la EPI en pacientes con AR.

### Material y Métodos

Estudio observacional prospectivo en pacientes adultos con diagnóstico de AR. Se incluyeron aquellos pacientes con USP sospechosa de EPI o algún síntoma/signo que sugiriese compromiso pulmonar; se estudiaron con clinimetría, espirometría, difusión de monóxido de carbono (DLCO), USP y TACAR. Se excluyeron aquellos con antecedente de infección respiratoria previa, compromiso pulmonar crónico, y también otra enfermedad del tejido conectivo diferente a AR. Para los análisis estadísticos se usó Chi-cuadrado, test de Fisher, ANOVA y test de Kaplan Meier.

### Resultados

Se incluyeron 192 paciente, 54.7% tenía algún síntoma respiratorio, 72% positivos para factor reumatoide y/o anticuerpos anti-citrulinados, con tiempo de evolución de la enfermedad de  $16,8 \pm 11,1$  años. En el análisis de la curva ROC, el número de líneas B totales de 11.5, tuvieron mejor balance discriminatorio, con sensibilidad del 93% y falsos positivo en un 82,4% (AUC 0,63; IC 95%: 0,55-0,71;  $p < 0,003$ ). El valor de 7,13 de la DLCO predijo significativamente la presencia de EPI en la TACAR (AUC 0,61; IC 95%: 0,52-0,70;  $p < 0,028$ ). No se encontró otra correlación estadísticamente significativa.

### Conclusiones

Este estudio sugiere que la USP es una herramienta útil para la detección/tamizaje de EPI en AR y con la DLCO predicen el diagnóstico de EPI. Se enfatiza que no sustituyen la TACAR para confirmar el diagnóstico, cuantificar la extensión y evaluar la progresión de la EPI en la AR.

## CASOS CLÍNICOS

**Enfermedad por IgG4 en paciente con compromiso intersticial pulmonar**

Etchegoren B, Rodríguez Zubieta M, Alberini N, Chung K, Videla A

Hospital Universitario Austral

**Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas**

Paciente de 78 años, femenina con disnea grado 2 de 5 meses de evolución, pérdida de peso de 10 kg en el último año, escleritis anterior y parestesias en miembros inferiores. En estudios previos se evidenció neumopatía intersticial usual definida en la tomografía de tórax (TC), sin progresión en los últimos 2 años.

**Antecedentes mórbidos y epidemiológicos**

Ex fumadora (15 paq/año), hipertensión arterial, taquiasemia menor y neoplasia mucinosa intraductal pancreática tipo 2.

**Examen físico**

Crepitantes secos bibasales, hipotrofia en miembros inferiores, arreflexia aquilea sin otros hallazgos relevantes.

**Tratamiento**

La paciente no recibió ningún tratamiento hasta la actualidad por decisión propia, adoptándose una conducta expectante y con seguimiento mediante controles periódicos.

**Evolución y/o resolución del caso**

A los 7 meses la paciente evolucionó asintomática con recuperación del peso, Hb 9.8 y resolución de escleritis. El control tomográfico y las pruebas de función pulmonar no mostraron cambios, normalizando la IgG4 plasmáticos, PCR con descenso de FR en un 50%.

**Discusión / Conclusiones**

Este caso de enfermedad pulmonar por IgG4 presenta aspectos particulares poco frecuentes, en relación con la literatura actual, como la presencia de un compromiso intersticial con patrón de NIU, elevación de marcadores de inflamación, en una mujer en la que se evidenció estabilidad de la alteración funcional y remisión de la sintomatología de forma espontánea. Plantea la necesidad de establecer qué pacientes deberían recibir tratamiento por enfermedad de IgG4 y cuál sería el momento más adecuado, Lleva a consi-

derar mecanismos fisiopatológicos inflamatorios poco frecuentes que podrían intervenir en el desarrollo de neumopatías intersticiales difusas. Puntos claves: La enfermedad relacionada a IgG4 puede comprometer al pulmón en el 40% de los casos presentándose con un compromiso intersticial difuso. Si bien los corticoides son el tratamiento de primera elección puede evolucionar con una estabilización espontánea.

**Referencias**

- Wallace ZS, Naden RP, Chari S, et al. The 2019 American College of Rheumatology/European League Against Rheumatism classification criteria for IgG4-related disease. *Arthritis Rheumatol* 2020; 72: 7-19
- Matsui S, Yamamoto H, Minamoto S, et al. Proposed diagnostic criteria for IgG4-related respiratory disease. *Respir Investig* 2016; 54: 130-132
- Khosroshahi A et al. International Consensus Guidance Statement on the Management and Treatment of IgG4-Related Disease. *Arthritis & Rheumatology journal* DOI 10.1002/art.39132

## CASOS CLÍNICOS

**Neumonitis por hipersensibilidad secundario a bleomicina**

Pérez García J, Palma Cardona M, Contreras Echeverría E, Castellanos Taracena J, Monzón García J

Unidad de Neumología Hospital Roosevelt

**Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas**

Masculino de 36 años acude en agosto de 2021 por tos no productiva de 10 días de evolución, ha consultado a médicos privados sin mejoría. Inicia disnea que progresa en 1 semana a mMRC 4 con saturación de oxígeno en 89%.

**Antecedentes mórbidos y epidemiológicos**

Seminoma en diciembre 2020 en quimioterapia con etopósido y bleomicina.

**Examen físico**

Signos vitales en rango normal, SpO<sub>2</sub> 89%, FiO<sub>2</sub>: 21%, se auscultan crépitos infraescapulares bilaterales.

**Tratamiento**

Se inició manejo con oxígeno y prednisona.

**Evolución y/o resolución del caso**

Sus pruebas de función pulmonar mejoraron al mes



de tratamiento FVC 3.40 L, FEV<sub>1</sub> 3.11 L, DLCO 77% y TLC 77%, control de imágenes a los 2 meses de seguimiento presenta mejoría evidente.

### Discusión / Conclusiones

La bleomicina, provoca lesiones pulmonares a través de efectos tóxicos directos y mediados por el sistema inmunitario, en el caso de nuestro paciente, con antecedentes de seminoma y en terapia con bleomicina, las características clínicas y estudios de imagen eran sugerentes de neumonitis por hipersensibilidad la cual se la atribuimos al fármaco usado, al iniciar terapia con esteroides y retirar el fármaco implicado, observamos una mejoría evidente del cuadro tanto en función pulmonar como en estudios de imagen a los 2 meses de seguimiento. El riesgo notificado el del 6.8 al 21%, con mortalidad del 48%.

La presentación clínica es variable, pero puede ser asintomática hasta el 39% de los casos y se detecta solo con imágenes. Los cambios en la fisiología pulmonar incluyen reducción temprana en la difusión de gases, seguido de cambios en la CVF que se relaciona con el deterioro sintomático. Se recomienda el uso de glucocorticoides, la recuperación completa es posible, sin embargo, una proporción significativa no mejora y sigue su curso progresivo con mortalidad del 51.3% asociada al cáncer.

### Referencias

- Skeoch S, Weatherley N. Drug-Induced Interstitial Lung Disease: A Systematic Review. *J Clin Med*. 2018 Oct 15;7(10):356. doi: 10.3390/jcm7100356.
- Travis, WD; Costabel, U; Una declaración oficial de la American Thoracic Society/European Respiratory Society: Actualización de la clasificación multidisciplinaria internacional de las neumonías intersticiales idiopáticas. *Soy. J. Respir. crítico Cuidado Med*. 2013, 188, 733-748.
- Delanoy, N.; Pecuchet, N.; Neumonitis inducida por bleomicina en el tratamiento de tumores del estroma del cordón sexual ovárico: revisión sistemática y metanálisis. *En t. J. Ginecol. Cáncer* 2015, 25, 1593-1598.

### CASOS CLÍNICOS

#### Proteinosis alveolar, reporte de caso

Hoyos R, Arcos A, Velastegui P, Jara G

Hospital Carlos Andrade Marín

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Se reporta el caso clínico de una mujer de 46 años,

nacida y residente en Riobamba, ocupación cajera, quien presenta cuadro clínico caracterizado por disnea MMRC III, de 3 meses de evolución, se acompaña de pérdida de peso. Se evidencia en TAC de tórax: patrón en vidrio deslustrado, difuso bilateral, con engrosamiento de los septos interlobulillares, patrón en *crazy paving*. Broncoscopia sin hallazgos de lesiones endobronquiales, se toma muestras de lavado broncoalveolar para citología, cultivos, genexpert para tuberculosis negativos, y coloración PAS, el lavado extraído es de aspecto blanquecino, se obtiene resultado PAS positivo para proteinosis alveolar.

**Histopatológico:** Tejido conectivo, cartílago bronquial y escasos alveolos sin patrón de llenado alveolar con material eosinofílico negativo para microorganismos infecciosos en la muestra estudiada. Celularidad con presencia células caliciformes, negativa para células neoplásicas.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Hipotiroidismo.

#### Examen físico

Crepitantes en bases pulmonares.

#### Tratamiento

Lavado bronquial. Oxígeno domiciliario.

#### Evolución y/o resolución del caso

Se concluye diagnóstico de proteinosis alveolar. Durante la hospitalización no se logra destete de oxígeno. Egresada con oxígeno suplementario a bajos flujos, y acude a controles regulares, con adecuada evolución.

### Discusión / Conclusiones

La proteinosis alveolar pulmonar es una enfermedad rara, caracterizada por la acumulación de surfactante en el interior del espacio alveolar. El curso clínico es variable, abarcando desde la resolución espontánea hasta la falla respiratoria y la muerte.<sup>1</sup> De acuerdo al mecanismo patogénico involucrado se clasifica en: primaria, caracterizada por la alteración en la señalización de la vía del factor estimulante de colonias de granulocitos y macrófagos (GM-CSF) que altera el funcionamiento de los macrófagos, puede ser autoinmune, secundaria a una enfermedad sistémica o exposiciones a tóxicos inhalados y congénita, caracterizada por mutaciones que alteran la producción o función del surfactante.<sup>2</sup> Entre los diagnósticos diferenciales: infecciones por *Pneumocystis jirovecii*, micoplasmas y enfermedades no infecciosas, como edema

pulmonar cardiogénico y no cardiogénico, neumonitis por hipersensibilidad, neumonía organizada y neumonía intersticial usual. Radiológicamente se caracteriza por patrón en *crazy paving* o engrosamiento interlobulillar. El diagnóstico se basa, en la clínica y el lavado broncoalveolar con coloración PAS positivo. El tratamiento recomendado es el lavado pulmonar total (LPT). La mortalidad es baja y se relaciona con las complicaciones infecciosas.<sup>1</sup> El tratamiento estándar es el LPT único o periódico, consiste en intubación selectiva, instilación y reabsorción repetida de solución salina. La supervivencia a los cinco años con LPT asciende al 95%.<sup>2</sup>

## Referencias

1. Bula G. C, Santiago H. E, Martínez O. B, Reyes M, Pabón R. R. Proteinosis rev. colomb. neumol. 20172.
2. Lucila A. Pensa, Martin R Solerno, Proteinosis alveolar, 2021.

## CASOS CLÍNICOS

### La fibroelastosis pleuroparenquimatosa, una entidad poco identificada

Leal Valenzuela P, Mejía M

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Femenina de 78 años acude a valoración por tos crónica, de 30 años de evolución, posteriormente refiere disnea de grandes a pequeños esfuerzos, pérdida de peso no intencionada de 15 kilogramos en el último año, y pirosis en el últimos mes.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Sin antecedentes personales patológicos de importancia.

#### Examen físico

Inspeccion movimientos respiratorios disminuidos de forma simétrica, auscultación ruidos respiratorios con crepitantes finos interescapulovertebral e infraescapular bilateral, submate a la percusión, telangiectasias en boca, lesiones en sal y pimienta en tórax anterior y posterior y brazos.

#### Tratamiento

Se realizó espirometría simple con sugerente de restricción FVC 0.970 ml (45%) y DLCO 69% disminución leve de la difusión, se inició esteroide con predniso-

na, inmunomoduladores con ácido micofenólico, para seguimiento se realizaron pruebas de función respiratoria a los tres meses, FVC 0.720 ml (38%) y DLCO 42% se identificó progresión de la enfermedad y se inició antifibrosante nintedanib.

#### Evolución y/o resolución del caso

Se solicitaron pruebas de función respiratoria a los tres meses, pendientes.

#### Discusión / Conclusiones

La fibroelastosis pleuroparenquimatosa se describió como una causa de fibrosis pulmonar de rápida evolución y mal pronóstico, no se desconoce la verdadera incidencia y prevalencia, debido a las incertidumbres en su detección, el diagnóstico erróneo y la ausencia de criterios acordados para su identificación. Hace referencia a una combinación de fibrosis que involucra la pleura visceral y cambios fibroelásticos que predominan en el parénquima pulmonar subpleural. La naturaleza exacta de los estímulos nocivos implicados en el desencadenamiento de este proceso es desconocida se asocia a múltiples situaciones estimulantes como trasplante de pulmón, también esclerosis sistémica, síndrome de Sjögren, exposición a amianto y aluminio, lo que hace que los médicos se enfrentan a importantes dificultades para realizar un diagnóstico.

## Referencias

1. Bonifazi M, Montero MA, Renzoni EA. Fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática. Curr Pulmonol Rep 2017; 6:9 – 15. doi: 10.1007/s13665-017-0160-52.
2. SARI, ALPER; ÖNDER, ÖMER; ARMAĞAN, BERKAN; BÖLEK, ERTUĞRUL ÇAĞRI; FARISOĞULLARI, BAYRAM; BİLGİN, EMRE; YARDIMCI, GÖZDE KÜBRA; ARIYÜREK, ORHAN MACİT; y AKDOĞAN, ALİ (2022) "Fibroelastosis pleuroparenquimatosa en la enfermedad pulmonar intersticial asociada a la esclerosis sistémica", Revista turca de ciencias médicas: vol. 52: No. 1, Artículo 10. <https://doi.org/10.3906/sag-2107-13>.

## CASOS CLÍNICOS

### Patrón tomográfico de Crazy Paving en mujer joven: ¿Covid-19?

Pérez M, Girón V, Danilla M, Gave J

Hospital Loayza

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente mujer de 25 años, que acude por presen-

tar disnea mMRC 2 con 2 años de evolución, tos seca y dolor torácico que se agudiza 2 semanas antes del ingreso realizándose prueba antigénica para Sars CoV2, resultando negativa.

### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Sin antecedentes médicos de importancia, niega antecedentes ocupacionales, no fumadora. Crianza de animales de corral por 15 años, índice de exposición a biomasa 79 h/año.

### Examen físico

Adelgazada, en regular estado general, presenta acropaquia, con buen pasaje del murmullo vesicular en ambos campos pulmonares. Con SpO<sub>2</sub> 94% Fr: 16.

### Tratamiento

Se le realizó 2 LPT de ambos lados con separación entre ellas de 2 semanas. Se le administraron sintomáticos durante la hospitalización.

### Evolución y/o resolución del caso

Post LPT, presenta mejoría clínica, disnea mMRC 1, mejoró la hipoxemia, la CFV en 72% y las lesiones en la tomografía mejoraron parcialmente.

### Discusión / Conclusiones

La proteinosis alveolar es una enfermedad pulmonar que se caracteriza por el acúmulo de material lipoproteínico en los espacios aéreos distales. El tratamiento depende de la causa subyacente, sin embargo, el LPT (lavado pulmonar total) está indicado para pacientes con mayor compromiso clínico y funcional. En el caso de la paciente se le realizaron dos LPT en un lapso de 15 días entre ellos. En una serie de 92 casos recomiendan el segundo LPT 1-2 días después del primero para acortar el tiempo de 3 semanas que recomiendan otros estudios. La tasa de recaída en la mayoría de estudios es de 30-35%. En el caso de la paciente, a pesar de mejoría clínica e imagenológica, aún presenta riesgo moderado de recaída. Durante la pandemia de la COVID-19 muchos patrones tomográficos de *crazy paving* fueron el pilar para el diagnóstico de esta enfermedad, sin embargo por la cronicidad del cuadro y con PAS (+) en BAL, se llegó al diagnóstico de esta rara enfermedad.

### Referencias

Awab A, Khan MS, Youness HA. Whole lung lavage-technical details, challenges and management of complications. J Thorac Dis. 2017 Jun;9(6):1697-1706.

### CASOS CLÍNICOS

## Microlitiasis alveolar en tiempos de COVID-19, reporte de caso

Sosa S, Rodriguez J, Zaldivar G, Mejia G, Tabora L

Instituto Nacional Cardio-pulmonar

### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Mujer de 66 años, hondureña, con 4 meses de tos seca, sin predominio de horario, acompañada de esputo hemoptoico, de escasa cantidad, de manera intermitente, además disnea progresiva hasta pequeños esfuerzos, sin mejoría con el reposo, síntomas constitucionales, astenia, adinamia, hiporexia y pérdida de peso de manera involuntaria, manejada como neumonía adquirida en la comunidad con manejo antibiótico, sin mejoría es referida a nuestra institución, donde se decide ingreso para abordaje de enfermedad intersticial, al momento del ingreso como protocolo se realiza antígeno por COVID-19, resultando positivo.

### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Hipertensión arterial controlada. Hipotiroidismo controlado. Colectomía. Humo de leña toda su vida.

### Examen físico

Signos vitales dentro de parámetros normales, con aporte de oxígeno en puntas nasales. Cuello: cicatriz horizontal. Pulmones: estertores difusos bilaterales. Abdomen: globoso, cicatriz en CSD. Extremidades: no acropaquias.

### Tratamiento

Rehabilitación pulmonar. Nutrición.

### Evolución y/o resolución del caso

Evolución satisfactoria. Alta médica con oxígeno suplementario. Dieta. Pruebas de función pulmonar control. Seguimiento por consulta externa.

### Discusión / Conclusiones

La microlitiasis alveolar es una entidad poco frecuente, cuya forma de presentación más común es la asintomática, en donde la disociación clínico radiológica es el hallazgo más común, por lo que se deben de realizar abordajes para descartar diagnósticos diferenciales de patrón radiológicos con afectación intersticial de aspecto micronodular; aun confirmando en diagnóstico no existe hasta el momento un tratamiento médico definitivo y/o curativo, por este motivo se da manejo de sostén y terapia física.

## Referencias

Kosciuk P, Meyer C, Wikenheiser-Brokamp KA, et al. Pulmonary alveolar microlithiasis. *Eur Respir Rev* 2020; 29: 200024

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

### Anticuerpos anti Ro-52 en enfermedad pulmonar intersticial asociada a autoinmunidad

Enghelmayer J, Arias T, Rodriguez A, Lopez Meiller M, Garcia Carrasco M, Pino M, Pisoni C, Putruele A, Medina G

Hospital de Clínicas. Universidad de Buenos Aires.

#### Introducción

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es una manifestación frecuente de las enfermedades del tejido conectivo (ETC). Algunos estudios muestran una alta prevalencia de Anti-Ro52 en pacientes con EPI asociada a ETC, lo que estaría asociado a pronóstico desfavorable.

#### Material y Métodos

Estudio descriptivo longitudinal. Se incluyeron pacientes con EPI asociada a autoinmunidad y presencia de Ro52. El objetivo fue describir las características demográficas, clínicas, serológicas, de imágenes y tratamientos.

#### Resultados

Se incluyeron 24 pacientes (95,8% mujeres) con edad promedio de 58 años. El seguimiento promedio fue de 29,5 meses. La mayoría presentaron síntomas pulmonares crónicos. 16 pacientes (66,6%) cumplieron los criterios para ETC, mientras que el 20,9% no fueron clasificables y el 12,5% fueron diagnosticados con neumonía intersticial con características autoinmunitarias. Dentro del grupo de ETC, la mitad de los pacientes tenían miopatías inflamatorias idiopáticas, mientras que la esclerosis sistémica y el síndrome de superposición estaban igualmente presentes (12,5%). 95,8% presentaron ANA positivos y el 62,5% tuvo un Anti-Ro total positivo. 9 pacientes (38%) tuvieron un Ro52 aislado positivo (fueron negativos para el Anti-Ro total). El 29,1% tenía factor reumatoide positivo y el 20,8% tenía Anti-La positivo. La FVC basal mostró una restricción leve y la DLCO estaba moderadamente reducida. Ambos valores no cambiaron significativamente con el tiempo. La mayoría de los pacientes tenían un patrón de NSIP en la tomografía computarizada (63,6%) y el tratamiento más común fue con

corticosteroides (66,6%). Un paciente falleció (4,1%) y 14 pacientes tuvieron hospitalizaciones (58,3%). Ver tablas 1 y 2.

#### Conclusiones

La mayoría de nuestros pacientes con EPI-RO52 mostraron asociación con ETC. Los anticuerpos Ro52 no se correlacionaron con la presencia de anticuerpos totales de SSA-Ro.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

### Estado nutricional en enfermedad intersticial pulmonar y su correlación con pruebas funcionales y patrones tomográficos

Enghelmayer J, Vallejos A, Santtia F, Downey A, Barcos V, Legarreta C, Acuña S, Casey A, Putruele A

Hospital de Clínicas. Universidad de Buenos Aires.

#### Introducción

La nutrición es un pilar fundamental en el cuidado de las enfermedades respiratorias crónicas. Sin embargo, existe una brecha en la literatura en lo que se refiere a las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI).

#### Material y Métodos

Se realizó un estudio retrospectivo de cohorte que incluyó a pacientes con EPI que fueron evaluados nutricionalmente entre marzo de 2021 y agosto de 2022 (n=106). Se recopilaron datos de pruebas de función pulmonar (PFP), patrón en la tomografía computarizada (TC), síntomas y causa de la EPI. Una licencia en nutrición recopiló el peso, la altura, el índice de masa corporal (IMC), la evaluación global subjetiva (SGA) y la fuerza muscular del brazo con un dinamómetro. El objetivo de este estudio es describir el estado nutricional de nuestra cohorte del Hospital de clínicas de la Universidad de Buenos Aires y cómo se relaciona con los resultados de las PFP y la presencia de UIP en la TC.

#### Resultados

La fuerza de agarre del brazo tuvo la mejor correlación con los resultados de las pruebas de función pulmonar (FVC p=0,003; VEF<sub>1</sub> p=0,002; DLCO p=0,006). La evaluación global subjetiva (SGA) tuvo la mejor correlación negativa con los metros recorridos en la prueba de caminata de 6 minutos (p=0,001) y tuvo un desempeño ligeramente mejor que la fuerza de aga-

rre para la presencia de UIP en la TC (correlación de Pearson 0,12 vs 0,02).

### Conclusiones

Los parámetros nutricionales se relacionan con el estado de la enfermedad en el paciente con EPI. El estado nutricional podría ser un indicador fiable del avance de la enfermedad. Comprender esta relación proporcionará evidencia para aplicarla específicamente en el cuidado de pacientes con EPI.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

### Prevalencia y riesgo de enfermedad profesional asociada al asbesto en trabajadores del subterráneo de la Ciudad de Buenos Aires

Salvado A, Capone L, Rossi A, Zamorano P, García A, Ernst G

Hospital Británico

### Introducción

La exposición al polvo de asbesto produce enfermedades pulmonares y pleurales, tanto benignas como malignas. El asbesto es, además, un carcinógeno del grupo IA reconocido por la OMS desde 1987. La inhalación reiterada de polvo de asbesto aumenta exponencialmente la probabilidad de sufrir cáncer de pulmón y/o pleura, razón por la cual su uso ha sido prohibido en muchos países, incluyendo Argentina.

En marzo de 2018, a instancias de hallazgos de materiales con asbesto se comenzó un programa de vigilancia para los trabajadores del subterráneo con riesgo de exposición, una comisión supervisó un monitoreo epidemiológico, realizándose estudios específicos para la detección de asbesto (placa radiográfica digital, espirometría y examen físico dirigido, más tomografía computada de alta resolución (TACAR) (si correspondiera).

El objetivo de este trabajo fue describir los protocolos de monitoreo epidemiológicos utilizados y los hallazgos encontrados en la totalidad de los empleados.

### Material y Métodos

Estudio descriptivo de cohorte en la totalidad de los empleados del subterráneo de Bs As expuestos a asbesto, con un seguimiento desde marzo 2018 a marzo de 2023. Este estudio fue aprobado por el Comité de Revisión Institucional del Hospital Británico de Buenos Aires. Se generó una unidad de trabajo cons-

tituido por neumólogos, radiólogos y profesionales en medicina laboral especializados en el tema

### Resultados

Se estudiaron 2709 sujetos empleados del subterráneo de la ciudad de Bs As. De los 2690 pacientes incluidos, se encontró un 2.08% (n:56) de pacientes con enfermedad profesional (EP), de los cuales 5 presentaron cáncer de pulmón y uno mesotelioma pleural. Cuatro de los trabajadores desempeñaban sus funciones en los talleres (alta exposición). Los trabajadores con una antigüedad mayor a 20 años presentaron un significativo incremento de EP, mientras que el tabaquismo no mostró diferencias estadísticamente significativas entre los trabajadores que presentaron o no EP. Se encontró además un incremento significativo de siniestros en trabajadores sintomáticos, trabajadores con espirometría restrictiva, radiografía y TACAR patológicas comparadas con el grupo que no presentó siniestro.

### Conclusiones

Realizar un seguimiento epidemiológico protocolizado, costo-efectivo, en pacientes con riesgo de exposición a asbesto es de vital importancia ya que se evidenció enfermedad profesional en un porcentaje del 2%, coincidente con la literatura. La incidencia de neoplasia encontrada en nuestra población fue del 0.18%

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

### Apnea obstructiva de sueño y enfermedades pulmonares intersticiales difusas, una revisión sistemática

Cortez N

### Introducción

La apnea obstructiva del sueño (AOS) es uno de los trastornos del sueño más comunes en el mundo, con una prevalencia estimada entre el 6% y el 17% de los adultos en la población general en sus formas moderada o grave.<sup>1,2</sup> Las enfermedades pulmonares intersticiales son un conjunto de enfermedades de diferente etiología que tienen en común provocar fibrosis en el intersticio pulmonar. Esto conduce a una hipoxia crónica y enfermedad pulmonar restrictiva con deterioro ventilatorio. Esta mala calidad del sueño en las EPID tiene múltiples repercusiones en la calidad de vida relacionada con la salud. Una posible causa de lesión por tracción es la apnea obstructiva del sueño (AOS) (5), que afecta hasta al 88 % de los adultos con FPI. El

estrés oxidativo y la inflamación resultantes de la hipoxia intermitente también podrían relacionar la AOS con la lesión de las células epiteliales alveolares. La mayoría de las EPID son crónicas, progresivas y se presentan con un patrón pulmonar restrictivo. Las directrices de 2011 sobre la FPI reconocen que los pacientes con esta enfermedad pueden tener comorbilidades subclínicas o manifiestas. Por lo tanto, existe la necesidad de más investigación en esta área deficientemente explorada.

### Material y Métodos

Se realizó una revisión sistemática de acuerdo con los elementos de informe preferidos para las pautas de revisiones sistemáticas (PRISMA). Tabla 1.

### Resultados

Figura 1. Tabla 2.

### Conclusiones

Estos hallazgos pueden llevar a la conclusión de que los cambios en los pulmones asociados con la AOS podrían predisponer al desarrollo de EPID según la revisión sistemática en FPI la prevalencia de presentación es de 75.95%. Se necesita más investigación para establecer la correlación entre la OSA y las EPID.

### CASOS CLÍNICOS

#### Proteinosis alveolar y síndrome mielodisplásico: un caso clínico excepcional

McBrown-ferro M, Dajaro-Castro L, Andrade-Moreno M, Lasso-Ápraez J

Universidad Pontificia Bolivariana, Hospital San Ignacio

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Hombre de 70 años con disnea de 5 meses, mMRC 3/4, tos no productiva y pérdida de peso de 9 kg en un mes. Inicia estudios con impresión de síndrome constitucional encontrando pancitopenia: es remitido a hematología, descartando etiología infecciosa o carencial. En octubre/22, paciente presenta empeoramiento clínico con disnea en reposo, por lo que ingresa a urgencias.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Hipertensión arterial y dislipidemia, controlado con valsartan/amlodipino, atorvastatina y aspirina, fumador activo con IPA de 50 paquetes año sin otro antecedente de relevancia.

### Examen físico

Paciente en regulares condiciones, caquético, con oxígeno a bajo flujo, taquipnea, asimetría en expansión pulmonar, ruidos respiratorios abolidos en hemitorax derecho, resto de examen físico normal.

### Tratamiento

El síndrome mielodisplásico se trató con hipometilantes tipo 5 azacitidina, con primera lectura de patología de NOC recibió esquema por 2 meses de corticoide, con 2<sup>da</sup> revisión con datos de proteinosis alveolar, se suspendió. Diagnóstico de tuberculosis, GeneXpert detectado en patología de cuña pulmonar, se da manejo tetraconjugado y rehabilitación pulmonar.

### Evolución y/o resolución del caso

En hospitalización paciente presenta complicaciones: deterioro respiratorio, requerimiento de ventilación mecánica invasiva, infecciones nosocomiales, cardiomiopatía por estrés y hallazgo de infección por tuberculosis.

Buena evolución por manejo multidisciplinario, en junta, se decidió tratamiento hematológico. Se da de alta con terapia de rehabilitación integral, considerando por su condición física no es candidato a lavado pulmonar total.

### Discusión / Conclusiones

Este caso refleja la dificultad diagnóstica y la complejidad del paciente con proteinosis alveolar secundaria, la cual se asoció predominantemente al SMD, aunque la tuberculosis se ha asociado a proteinosis, siendo una manifestación rara.

Aunque la etiología de la proteinosis aún no está dilucidada por completo, se ha establecido una relación entre ésta y trastornos hematológicos malignos, el más reportado es el síndrome mielodisplásico (SMD). Existen hipótesis que indican que se debe a la reducción en número o función de los macrófagos.<sup>1</sup>

Son pocos los casos registrados: de las mayores cohortes publicadas se encuentra una serie de 404 casos en Japón, 10% asociados a SMD y en su mayoría el diagnóstico se pasó por alto, diagnosticados postmortem<sup>2</sup>; también se ha descrito en pacientes con SMD familiar, en donde el principal factor genético asociado a la deficiencia en GATA2, familia de factores de transcripción para la regulación de la fagocitosis en macrófagos.<sup>3</sup>

### Referencias

Chaulagain CP, et al. Secondary pulmonary alveolar proteinosis in he-



matologic malignancies. Hematol Oncol Stem Cell Ther [Internet]. 2014;7(4):127–35H.

Ishii et al. Clinical features of secondary pulmonary alveolar proteinosis: pre-mortem cases in Japan. Eur Respir J. 2011;37(2):463–5.

Marciano BE, et al. Pulmonary Manifestations of GATA2 Deficiency. Chest. 2021;160(4):1350–9.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

## Intersticiopatías por uso de bleomicina en linfoma de Hodgkin

Jara-Vera C, Vélez-Avila L, Cano-Pazmiño F, Rivera-Rivera T

SOLCA, Universidad Espíritu Santo

### Introducción

La bleomicina es usada en el protocolo inicial de tratamiento de pacientes con linfoma de Hodgkin (LH), existen enfermedades pulmonares intersticiales de etiología desconocida, por eso debe considerarse la toxicidad pulmonar asociada al uso de este medicamento (BPT) para su intervención oportuna y adecuado manejo.<sup>1</sup> El objetivo de este trabajo de investigación es determinar la incidencia y factores de riesgo para el desarrollo de toxicidad pulmonar por uso de bleomicina en pacientes con LH tratados con protocolo ABVD (adriamicina, bleomicina, vinblastina, dacarbacina) y analizar el efecto de BPT en la supervivencia global.

### Material y Métodos

Estudio observacional, retrospectivo, descriptivo, correlacional, unicéntrico, se revisaron historias clínicas de pacientes con diagnóstico de LH atendidos en el periodo 2014–2021, que recibieron tratamiento con ABVD en SOLCA, cuyos datos alimentaron una base de Excel, con la que posteriormente se realizó análisis de estadística descriptiva e inferencial para supervivencia.

### Resultados

120 pacientes con LH tratados con protocolo ABVD tuvieron dosis media acumulada de bleomicina de 101 U/m<sup>2</sup>/SC, se observó que la afectación pulmonar representó el 20% de los casos, de estos 13% se asoció al uso de bleomicina, de ellos el 63% presentó fibrosis pulmonar y 37% neumonitis intersticial no especificada. Factores de riesgo, tabaquismo 13%, uso de oxígeno crónico 6%, ninguno tenía enfermedad renal crónica. En cuanto a las pruebas de función pulmonar (PFP), los parámetros evaluados y sus prome-

dios fueron: capacidad vital forzada 85%, volumen residual 87%, difusión de monóxido de carbono 85% y volumen espiratorio forzado en un segundo 88%. Con lo cual se obtuvo patrones: 17% tipo restrictivo, 7% obstructivo, 3% mixto y 73% normal, en un 24% de la población no se realizaron PFP. Supervivencia global a los 4 años de 93% en sujetos sin afectación pulmonar vs 87% en los que tenían BPT.

### Conclusiones

La BPT es una entidad clínica subdiagnosticada, que a pesar de no superar dosis tóxicas del fármaco y no tener otros factores de riesgo asociados<sup>2</sup>, tiene alta incidencia en los pacientes que tienen algún tipo de enfermedad pulmonar y LH, por lo que estaría en relación con la susceptibilidad individual. Los patrones radiológicos más frecuentes son fibrosis pulmonar y neumonitis intersticial no especificada<sup>3</sup>, en este estudio no todos los hallazgos radiológicos se correlacionan con los datos de las pruebas de función pulmonar por la falta de registro pre y post tratamiento<sup>4</sup>. En la supervivencia global existe una diferencia de 6% a favor de los casos sin intersticiopatías.<sup>5</sup>

CASOS CLÍNICOS

### Proteinosis alveolar pulmonar

Linares J, Palma M, Contreras E, Castellanos J, Pérez J

Unidad de neumología, Hospital Roosevelt

### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Mujer, 45 años, con disnea MMRC 2, tos no productiva sin predominio de horario, de seis meses de evolución.

### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Sin antecedentes patológicos. Exposición a biomasa, 120 horas/año.

### Examen físico

Signos vitales dentro de límites normales. Tórax movimientos respiratorios disminuidos, amplexión y amplexación disminuida, palpación con movimientos respiratorios disminuidos y transmisión de vibración vocal aumentada derecha, a la percusión matidez derecha, a la auscultación con transmisión de vibración vocal aumentada y ruidos respiratorios aumentados, sin estertores.

## Tratamiento

Lavado pulmonar total terapéutico.

## Evolución y/o resolución del caso

Debido a hallazgos radiológicos característicos se realiza broncoscopia y se confirma diagnóstico de proteinosis alveolar. En dos ocasiones paciente es llevada a lavado pulmonar total con 10 litros de solución salina hasta presentar aclaramiento de líquido aspirado. Permanece en ventilación mecánica durante 48 horas. Egresada estable. Durante seguimiento posterior con mejoría radiológica. Actualmente, con seguimiento por consulta externa en Neumología.

## Discusión / Conclusiones

Debido a presentación inespecífica de sintomatología e incidencia poco común de 0.2 casos por millón, se considera una entidad rara y no se encuentra dentro de los principales diagnósticos diferenciales. No existen patrones radiológicos específicos, por lo que el diagnóstico debe realizarse por broncoscopia al obtener muestras de líquido con características clásicas. El lavado pulmonar ha sido y sigue siendo el estándar de oro para tratamiento. 70-90% de los pacientes presentan remisión de síntomas posterior a uno o más lavados.

## Referencias

- Kumar A, Abdelmalak B, Inoue Y, Culver DA. Pulmonary alveolar proteinosis in adults: pathophysiology and clinical approach. Vol. 6, The Lancet Respiratory Medicine. Lancet Publishing Group; 2018. p. 554-65.
- Rodríguez Portal JA. Treatment of Adult Primary Alveolar Proteinosis. Archivos de Bronconeumología (English Edition). 2015 Jul;51(7):344-9.
- Mayra Mejía A DH, Mejía A MH, Alonso DM, de Suárez L TJ, Estrada AG, Gaxiola G MO, et al. Proteinosis alveolar pulmonar. Neumología y cirugía de tórax, Vol. 65. 2006.

## CASOS CLÍNICOS

### Quistes pulmonares: reporte de caso

Quizhpe Marin P, Gonzalez Chiriboga M, Uyaguari Ali J, Faican Benenaula J

Escuela de Medicina, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de Cuenca, Hospital Santa Ines, Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de la Universidad de Cuenca (ASOCEM-UCuenca), Hospital San Juan de Dios, Instituto de Diagnóstico por Imagen

## Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Mujer, 64 años. Presenta tos y disnea tras la exposición a pintura.

## Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Asma en la infancia (salmeterol-fluticasona en cuadros de exacerbación), fumadora pasiva y exposición a moho y aves intradomiciliarias.

## Examen físico

Murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañagados y SatO<sub>2</sub> de 90% al aire ambiente y en reposo

## Tratamiento

No se inicia tratamiento inmunosupresor, por no presentar acometimiento extrapulmonar. Seguimiento clínico y funcional.

## Evolución y/o resolución del caso

Sospecha de LAM, ya que es una paciente de sexo femenino que nunca fumó, sin collagenopatía y con alteraciones tomográficas. Abordaje diagnóstico mediante broncoscopia flexible con biopsia transbrónquica guiada por fluoroscopia del lóbulo inferior derecho subsegmento lateral e inmunohistoquímica.

## Discusión / Conclusiones

LAM se debe a la proliferación de células de músculo liso atípicas a nivel de las vías aéreas, vasos sanguíneos y linfáticos. Predomina en mujeres de edad reproductiva con cuadros recurrentes de neumotórax, disnea, hipoxia, quilotórax y hemoptisis, así también, acometimiento extrapulmonar. Se identifica patrón obstructivo, atrapamiento aéreo y decremento de la capacidad de difusión del monóxido de carbono en las pruebas de función pulmonar.<sup>1</sup> Diagnóstico mediante TCAR, en la que se detecta quistes redondeados de paredes delgadas en los campos pulmonares superior y medio y, estudio histopatológico por biopsia pulmonar en el que se evidencia células LAM. El

diagnóstico diferencial se realiza con: histiocitosis de células de Langerhans, síndrome de Birt-Hogg-Dubé y neumonía intersticial linfoidea.<sup>2</sup> El enfoque terapéutico es individualizado. El sirolimus es un fármaco efectivo. Está indicado en caso de reducción o pérdida de la función pulmonar, quilotórax y angioliopoma renal, a dosis bajas para la terapia de mantenimiento. El paciente deberá ser controlado cada 6 a 12 meses.<sup>3</sup> LAM pulmonar es un trastorno raro que debe sospecharse en pacientes femeninas en edad reproductiva con neumotórax a repetición, disnea progresiva y sin antecedentes de hábito tabáquico. La TCAR muestra un patrón quístico difuso bilateral. Los estudios histopatológico e inmunohistoquímico son útiles en el diagnóstico definitivo. El plan terapéutico será individualizado.

## Referencias

- Baldi BG, Albuquerque ALP de, Pimenta SP, Salge JM, Kairalla RA, Carvalho CRR. A pilot study assessing the effect of bronchodilator on dynamic hyperinflation in LAM. *Respir Med.* 1 de noviembre de 2013;107(11):1773-80.
- Xu KF, Lo BH. Lymphangiomyomatosis: differential diagnosis and optimal management. *Ther Clin Risk Manag.* 21 de agosto de 2014;10:691-700.
- McCormack FX, Inoue Y, Moss J, Singer LG, Strange C, Nakata K, et al. Efficacy and Safety of Sirolimus in Lymphangiomyomatosis. *N Engl J Med.* 28 de abril de 2011;364(17):1595-606.

## CASOS CLÍNICOS

### Enfermedad adenomatoidea quística en adultos: reporte de caso

Castellanos J, Palma M, Contreras E, Arriola M, de Leon J

Hospital Roosevelt

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Femenina de 37 años, quien consulta por disnea de 1 mes, mMRC 1 asociado a tos no productiva, sin predominio de horario, no cianotizante, no emetizante de 1 mes de evolución y antecedente de infección leve COVID-19.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

No antecedentes médicos ni epidemiológicos.

#### Examen físico

Al examen físico del tórax, disminución de amplexión y amplexación derecha. Disminución del frémito táctil

subescapular derecha. Disminución de entrada de aire en línea axilar media y subescapular derecha, asociado a estertores crepitantes finos.

#### Tratamiento

Paciente evaluado por cirugía de tórax, quien decide llevar a videotoracoscopia realizando lobectomía inferior. Al examen macroscópico lóbulo inferior múltiples lesiones adenomatoideas, lóbulo inferior con dimensiones que ocupan más del 60% de cavidad torácica derecha. (Panel F – G).

#### Evolución y/o resolución del caso

Paciente con buena evolución post operatoria. Se realizan pruebas de función pulmonar evidenciando disminución leve de difusión de monóxido de carbono (67%), restricción leve en pletismografía (70%).

#### Discusión / Conclusiones

**Discusión.** La enfermedad adenomatoidea quística es una patología del desarrollo anormal pulmonar, caracterizada por proliferación y dilatación anormal de las estructuras respiratorias, cuya lesión consiste en formación de quistes de diferentes tamaños. Más del 70% de los casos son asintomáticos al nacimiento e incluso se ha descrito su resolución sin ninguna intervención médica. Cabe mencionar que hasta el 85% de este tipo de malformaciones se detectan en los primeros 2 años de edad, secundario a consultas por infecciones respiratorias a repetición y disnea, por lo cual el hallazgo en un paciente adulto sin afecciones respiratorias previas lo hace poco usual.

#### Referencias

- Escobar F, Fuentes F, Urzúa C, Capetillo M., Malformación adenomatoidea quística pulmonar de presentación tardía: revisión del tema y presentación de un caso. *Revista Chilena de Radiología.* Vol. 16 N° 4, 2010; 190-194.
- Méndez V. Malformación adenomatoidea quística pulmonar de presentación tardía. Reporte de un caso. *Rev. cuerpo méd. HNAAA* 9(1) 2016.
- Galindo-Amador A, Rivera I, Martínez C. Malformación adenomatoidea quística en lactante. *Rev. méd. (Col. Méd. Cir. Guatem.)*

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS EPIDEMIOLÓGICOS

## El papel del neumólogo en el diagnóstico oportuno de miopatías inflamatorias, experiencia en un centro de referencia de enfermedades pulmonares intersticiales difusas en Ciudad de México

Reyes Felipe D, Basaldua Zaragoza P, Guerrero Velazquez J

Centro de Referencia de Enfermedades Pulmonares  
Intersticiales Difusas

### Introducción

El diagnóstico y tratamiento oportuno de las enfermedades intersticiales impactan en la recurrencia de exacerbaciones y por ende en la calidad de vida de los pacientes. En múltiples ocasiones el tratamiento puede ser retrasado por confusión entre signos y síntomas. Implicando así un retraso en el diagnóstico preciso y evolución tórpida del paciente. Es de relevancia mencionar que el paciente con neumopatía debe ser minuciosamente explorado físicamente, y en el caso de sospechar de miopatía inflamatoria, hacer mayor hincapié en signos y síntomas relacionados a síndrome anti sintetasa o dermatomiositis, principalmente.

### Material y Métodos

La información se obtuvo mediante la revisión de expedientes clínicos, imágenes tomográficas y pruebas de función respiratoria de pacientes con enfermedades intersticiales en un centro de referencia de la Ciudad de México, seleccionando solo aquellos que cumplan con diagnóstico de miopatía inflamatoria demostrado con anticuerpos.

### Resultados

Se obtuvieron datos de 16 pacientes diagnosticados con miopatía inflamatoria con anticuerpos específicos, de las cuales el 56% con anti sintetasa (anti-Jo1, anti-EJ, anti-OJ), el 12.5% de pacientes con anti-MDA5 positivo y el 62.5% con anti-mi<sup>2</sup>. En cuanto a relación con anticuerpos asociados se obtuvo predominantemente anti-Ro52 hasta el 37.5%, PMSCL 75 y 100 en un 19%. Se observó anticuerpos antinucleares hasta en el 50% de los pacientes. Además de superposición hasta el 25% con esclerosis sistémica. El patrón tomográfico que predominó fue neumonía intersticial no específica 37.5%, no 37.5%, y neumonía intersticial no específica-neumonía organizada 25%. El 81% de los pacientes tuvieron sugerencia de restricción en la espirometría y el 69% con disminución moderada de DLco al momento de su diagnóstico.

### Conclusiones

El diagnóstico oportuno depende de alto índice de sospecha del médico para reconocer la actividad de enfermedad reumatológica así como la destreza en la exploración física; pacientes con sospecha de miopatía inflamatoria clínica deberá confirmarse con panel extendido de perfil miositis. El neumólogo es quien debe sugerir la búsqueda de estos anticuerpos, concientizando a los demás médicos sobre la importancia del tratamiento adecuado para evitar la progresión de la enfermedad y el riesgo de fibrosis pulmonar progresiva.

### CASOS CLÍNICOS

#### Neumonía eosinofílica crónica Post COVID-19. Reporte de caso

Abril Ortiz P, Faican Ulloa A, Velez Ordoñez L, Quizhpe Marin P, Uyaguari Ali J

Hospital San Juan de Dios, Escuela de Medicina, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Católica de Cuenca, Escuela de Medicina, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad de Cuenca, Hospital Docente Vicente Corral Moscoso, Asociación Científica de Estudiantes de Medicina de la Universidad de Cuenca (ASOCEM-UCuenca)

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Varón, de 74 años, acude por cuadro de disnea, mMRC:3, taquipnea e hipoxemia; recibe tratamiento con antibioticoterapia, sin presentar mejoría clínica.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Antecedente de neumonía grave por SARS-COV-2 que requirió ventilación mecánica en septiembre de 2021 por un mes con mejoría clínica, siendo dado de alta con O<sub>2</sub> domiciliaria.

#### Examen físico

Al momento con saturación 93% AA y en reposo, al examen físico crepitantes bibasales de predominio derecho.

#### Tratamiento

Tratamiento con corticoide prednisona 40 Mg vía oral diaria (prednisona: 0.5 a 1 mg/Kg) por seis semanas.

#### Evolución y/o resolución del caso

Se sospecha de neumonía eosinofílica por el antecedente de infección previa, la eosinofilia periférica y el patrón tomográfico compatible con neumonía en or-

ganización y pavimentación en mosaico. En el contexto clínico, laboratorial e imagenológico es compatible con un acometimiento intersticial de tipo neumonía eosinofílica, razón por la cual se planifica broncoscopia para la obtención de LBA y biopsia. Durante el destete del corticoide el paciente presenta deterioro clínico y aumento de los eosinófilos periféricos, razón por la cual se decide asociar inmunosupresión con azatioprina: 125 mg/día (2 a 3 mg/Kg).

### Discusión / Conclusiones

Importante que se establezca un diagnóstico diferencial la neumonía organizada criptogénica, la granulomatosis eosinofílica con poliangeítis, el síndrome de Loeffler, la neumonía eosinofílica debida a infección fúngica o parasitaria, Aspergilosis broncopulmonar alérgica, inducida por fármacos. El diagnóstico se realiza con presencia del 25% y 40% de eosinófilos en LBA, y resultado histológico de infiltrados eosinofílicos pulmonares como un parámetro indispensable del diagnóstico definitivo. En todos los casos se trató el cuadro con corticoides (prednisona mayoritariamente) mejorando la sintomatología de los pacientes, en los que ninguno tuvo respuesta favorable a antibióticos o informes de microbiología que señalen una posible causa distinta.

### Referencias

- Brown K, Talmadge K. Evidence-Based Clinical Decision Support System| UpToDate | Wolters Kluwer [Internet]. Neumonía Eosinofílica Crónica; 23 de febrero de 1 [consultado el 29 de marzo de 2023]. Disponible en: [https://www.uptodate.com/contents/chronic-eosinophilic-pneumonia?search=neumonía%20eosinofílica&source=search\\_result&selectedTitle=2~150&usage\\_type=default&display\\_rank=2#referenciasVogel](https://www.uptodate.com/contents/chronic-eosinophilic-pneumonia?search=neumonía%20eosinofílica&source=search_result&selectedTitle=2~150&usage_type=default&display_rank=2#referenciasVogel)
- DC, El-Kersh K. Acute Eosinophilic Pneumonia Associated With COVID-19 Infection. *Cureus*. 14(7):e26501.
- Martínez Campos T, Ramírez Arroyo V, Arroyo Domingo A, Villafañe Olmedo M. Neumonía eosinofílica crónica: a propósito de un caso. *Med Fam SEMERGEN*. 1 de junio de 2011;37(6):321-3.

### CASOS CLÍNICOS

## Síndrome de Sjögren, a propósito de un caso

Alagón Alpaca M

Hospital Regional Honorio Delgado Espinoza

Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente que ingresa presentando dos meses de en-

fermedad con poliartralgias en codos y caderas de forma simétrica, disnea mmrc-2, malestar general, tos seca de predominio matutino, 4 días previos a su ingreso y posterior a viaje sintomatología se intensifica, agregándose desaturación, progresando disnea a mrc-3.

### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Paciente niega antecedentes familiares, personales y patológicos relevantes. Antecedentes ocupacionales: cocinera: 5 años antecedentes exposiciones: biomasa: 13 horas/año x 10 años.

### Examen físico

Placas hiperqueratósicas en palmas de manos con algunas grietas, áreas hiperqueratósicas en plantas de pies, tórax simétrico, móvil, con mal patrón ventilatorio, uso de musculatura accesorio, presencia de crepitos húmedos y secos en ambos campos pulmonares de forma difusa.

### Tratamiento

Prednisona 60 mg v.o. cada 24 horas.

### Evolución y/o resolución del caso

Paciente que presenta cuadro agudo de exacerbación de EPID, que fue la única manifestación mayor en el curso de la enfermedad, durante evolución presenta otras manifestaciones que permiten el diagnóstico final etiológico de patología.

### Discusión / Conclusiones

La frecuencia de este síndrome oscila entre el 0,5–3% y predomina en el sexo femenino. La edad de aparición más frecuente es en jóvenes (alrededor de los 30 años) y en mujeres posmenopáusicas. Se trata probablemente de la enfermedad autoinmune más frecuente, aunque su escasez de síntomas conlleva a que, a menudo, esté infradiagnosticada.<sup>4</sup>

En nuestro caso clínico se presenta en una mujer de 40 años, cuya manifestación más resaltante fue pulmonar, con una afectación en la literatura de un 25% de los pacientes, además de requerir exámenes auxiliares que permitieron enfocar la búsqueda del mismo, con una prueba de Schimmer positiva, además de antiRO y antiLa positivos, finalmente con una biopsia de glándula salival que nos arrojó una compatibilidad en el estudio histológico.

### Referencias

- Diez Morrondo C, Lema Gontad JM, Álvarez Rivas N, Atanes

Sandoval A, De Toro Santos FJ, Pinto Tasende JA, et al. Aspectos actuales del síndrome de Sjögren: etiopatogenia, manifestaciones clínicas, diagnóstico y tratamiento. *Sem Fund Es Reumatol* [Internet]. 2010 [citado el 31 de marzo de 2023];11(2):70-6.

- Rojas-Villarraga A, Parra-Medina R, Escobar A, Nieto JFP. Síndrome de Sjögren: revisando conceptos y abordando nuevos paradigmas. *Rev Colomb Reumatol* [Internet]. 2020;27:1-3.

## CASOS CLÍNICOS

### Sarcoidosis pulmonar: presentación de caso clínico

Velasco Fabian L, Gutierrez Pinto I

Caja Nacional de Salud

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Acude al hospital paciente masculino de 33 años por cuadro clínico de 6 meses de evolución caracterizado por pérdida de peso 7 kilos aproximadamente, diaforesis nocturna, adinamia, hiporexia, disnea grado III según mRC y tos no productiva.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Procedente y residente de la ciudad de La Paz - Bolivia, ocupación chofer. Hábito tabáquico y enólico: no refiere. COMBE: Negativo. Alergias: ninguna.

#### Examen físico

Regular estado general con piel y mucosas húmedas, con signos vitales FC: 104 lpm, FR: 26 rpm, Sat. O<sub>2</sub>: 91%, FiO<sub>2</sub>: 0.21. T: 36.7 C, PA: 100/70 mmHg. Peso: 61 Kilos, Talla: 1.54 m. Cuello: IY(-), no uso de musculatura accesoria. Corazón: latidos cardiacos rítmicos, taquicárdicos, no agregados. Pulmones: murmullo vesicular disminuido en ambas regiones subescapulares. Miembros inferiores: pulsos periféricos conservados, no edema. Neurológico: Glasgow 15/15.

#### Tratamiento

Prednisona 1 mg/kg peso/ día, actualmente con dosis de mantenimiento 10 mg v.o. cada día.

#### Evolución y/o resolución del caso

Paciente con diagnóstico ya establecido de sarcoidosis pulmonar, con evolución favorable al momento en controles por neumología se realizó espirometría con broncodilatación misma con patrón restrictivo y la prueba de difusión de CO<sub>2</sub> disminuida, la prueba de la caminata de los 6 minutos con resultados en parámetros normales. Por ser una enfermedad multisistémica se realizó controles por oftalmología, donde no se encontró alteración. Nefrología para controles de función renal los mismos dentro de parámetros normales, los niveles de 25 hidroxivitamina D y 1,25-dihidroxivitamina D ambos normales, ultrasonografía renal de características normales. Cardiología realizó electrocardiograma y ecocardiograma trans esofágica, ambos sin alteración patológica.

Discusión / Conclusiones

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica granulomatosa de etiología desconocida, se caracteriza por una presentación clínica y curso evolutivo variable afecta predominantemente a adultos jóvenes y en la edad media de la vida. El órgano más afectado es el pulmón. El diagnóstico se confirma por la presencia histopatológica de granulomas no caseificantes en muestras de pulmón y exclusión de otras enfermedades granulomatosas. El tratamiento se basa con corticoides. En el caso clínico que presentamos refleja cómo llegamos al diagnóstico con la exclusión de otras enfermedades granulomatosas predominantes en nuestro medio, como la tuberculosis o neoplasia pulmonar. También, según el screening en pacientes con sarcoidosis se realizó en este paciente la evaluación por nefrología, oftalmología y cardiología. Sin embargo, es una patología poco frecuente y continuamos implementando nuevos conocimientos.

#### Referencias

Judson MA. Cribado de pacientes con sarcoidosis para enfermedades ocultas. *In Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. Vol. 41, 2020.No. 05, pp. 741-757

Amaral, Mauricio. "Sarcoidosis pulmonar: actualización y reporte de casos." *Revista Uruguaya de Medicina Interna* Vol.312016. 118-131.

#### Referencias

Judson MA. Cribado de pacientes con sarcoidosis para enfermedades ocultas. *In Seminars in Respiratory and Critical Care Medicine*. Vol. 41, 2020.No. 05, pp. 741-757

Amaral, Mauricio. "Sarcoidosis pulmonar: actualización y reporte de casos." *Revista Uruguaya de Medicina Interna* Vol.312016. 118-131.

## TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

### Correlación de pruebas funcionales respiratorias con la tomografía de alta resolución cuantificada mediante software en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial

Matheus E, Noboa M, Turaren J, Frino A, Sellares J

Hospital General Monte Sinai, Hospital Universitario Clinic

#### Introducción

La tomografía de alta resolución (TCAR) es la prueba de imagen principal en el diagnóstico y seguimiento de las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI). La radiómica, que incluye métodos como el análisis de



histogramas y basado en texturas junto con el aprendizaje automático, es un enfoque nuevo y prometedor en el campo del diagnóstico y pronóstico de las EPID. El objetivo del estudio fue analizar la correlación entre las pruebas funcionales respiratorias y los valores obtenidos mediante el software de análisis de textura del pulmón (ATP) en un grupo de pacientes de la unidad de EPI de nuestro hospital.

### Material y Métodos

Se evaluaron 121 pacientes de la consulta de la Unidad de Enfermedades intersticiales del Hospital Clinic. Se realizaron estudios de función pulmonar (FVC, DLCO y KCO) y tomografía de alta resolución cuantificada (TCAR). Se obtuvieron por medio del ATP de IMBIO los siguientes parámetros: Volumen Pulmonar (Vol), Hiperlucencia (HL), Vidrio esmerilado (GG), Reticulaciones (R), panalización (HC) y el volumen vascular pulmonar (PVV).

### Resultados

De los 121 pacientes, 67 fueron hombres (55%) y 54 mujeres (45%) con media de edad de 69±11 años, en los cuales se agruparon en: 20 con fibrosis pulmonar idiopática (FPI) (17%), 83 con EPID no FPI (69%) y 18 con sarcoidosis (15%). El análisis de correlación en variables con ecuación de Pearson fue buena con una relación inversa entre la PVV y DLCO ( $r = -0.60$ ,  $p < 0.001$ ), FVC ( $r = -0.46$ ,  $p < 0.001$ ) y KCO ( $r = -0.40$ ,  $p < 0.001$ ). La correlación entre FVC y Vol fue moderada con una relación lineal positiva ( $r = 0.53$ ,  $p < 0.001$ ).

### Conclusiones

Nuestro estudio demuestra que existe una correlación entre la FVC y DLCO y los valores obtenidos por el CALIPER (Vol/PVV) en pacientes con EPID. El uso de la TCAR cuantificada puede ser una herramienta de valoración objetiva en el diagnóstico y seguimiento de los pacientes con EPID.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

## Registro argentino de enfermedad pulmonar intersticial asociada a autoinmunidad. EPIMAR 2: Datos basales de los primeros 120 pacientes

Engelmayer J, Quadrelli S, Naval N, Gaser A, Aruj P, Moyano V, Alberti M, Auteri S, Altube S, Abdala J, Varela B, Otaola M, Capone L, Tabaj G, Molinari L, Zenon F, Perticone E, Maritano J, Usandivaras M, Caro F, Castro M, Piumatti F, Sebastiani J, Lancellotti D, Campins F, Goffredo D, Gamarra A, Manonelles G, Garcia Gonzalez J, Lisanti R, Del Valle Escotorin S, Gonzalo P, Paulin F, Gil B, Vivero F

Epimar Group

### Introducción

Describir las características sociodemográficas, clínicas, serológicas, funcionales y de tratamiento en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial de mecanismo autoinmune (EPLai).

### Material y Métodos

EPIMAR 2 es un registro prospectivo, observacional, de vida real y multicéntrico de pacientes con EPLai en Argentina, iniciado en abril de 2022. Se incluyeron pacientes mayores de 18 años con EPLai de hasta 5 años de evolución. Se clasificaron en 3 subgrupos: EPLai asociada a enfermedades del tejido conectivo (ETC-EPLai), neumonía intersticial con hallazgos autoinmunitarios (IPAF) o EPLai asociada a anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA-EPLai). Se incluyó EPLai subclínica (ausencia de síntomas respiratorios). Se realizó un análisis estadístico descriptivo, las variables categóricas se compararon con la prueba exacta de Fisher y las continuas con la prueba de Wilcoxon.

### Resultados

Se incluyeron 120 pacientes, 88 (73%) mujeres, mediana de edad 58,6 años, 62 (52%) con antecedentes de tabaquismo, 19 (16%) con certificado de discapacidad, 45 (38%) caucásicos. Los 3 subtipos fueron: ETC-EPLai 77%, IPAF 16% y 7% ANCA-EPLai. Los subgrupos de ETC fueron: esclerosis sistémica 32%, artritis reumatoide 18%, síndrome de Sjögren 9%, miopatía inflamatoria 8%. Los datos serológicos más frecuentes fueron: anticuerpos antinucleares (ANA) 75%, factor reumatoideo (FR) 39%, antiRo/SSa 18 22%, antiCCP 15%. Las pruebas de función pulmonar basales fueron: mediana de CVF: 2,30 litros, 68%, mediana de DLCO: 13,6 ml/min/mmHg, 57%. Los trata-

mientos más utilizados fueron: glucocorticoides 75%, micofenolato mofetilo 44%, metotrexato 32%, ciclofosfamida intravenosa 26%, hidroxycloquina 24%, rituximab 23% y nintedanib 17%. Hubo 41% pacientes con EPlai subclínica 59% con EPlai sintomática. Al comparar estos 2 grupos, se observó una mayor frecuencia de síndrome de Sjögren (24% frente a 3,3%,  $p=0,019$ ) y ANA positivos en la EPI sintomática (83% frente a 63%,  $p=0,036$ ), con menos impacto funcional en la EPI subclínica (DLCO 64% frente a 54%,  $p 0,09$ ).

### Conclusiones

Este es el primer reporte de los datos basales del registro EPIMAR2. El subgrupo ETC-EPlai fue el predominante. La EPI subclínica tuvo menos compromiso funcional. El enfoque multidisciplinario podría ser una de las explicaciones del hallazgo de elevado porcentaje de EPI subclínica.

### CASOS CLÍNICOS

#### **Neumonía intersticial inclasificable, condición de difícil diagnóstico.**

#### **Presentación de caso de paciente joven**

Tavera E, Castro H, Rodríguez M, Antidor M, Justo E

Hospital Universitario Salvador B. Gautier

#### Historia actual del caso: motivo de consulta, síntomas

Paciente femenina de 40 años, con enfermedad pulmonar intersticial grave, progresiva e irreversible, quien refiere iniciar cuadro clínico de más de 3 años de evolución caracterizado por dolor torácico pleurítico de moderada intensidad, tos productiva, de secreciones blanquecinas, es evaluada en consulta de neumología desde entonces y es manejada con formoterol / budesodine. Es referida a la unidad de atención de enfermedades intersticiales para evaluación y discusión del caso por los hallazgos evidenciados en los estudios de imágenes. Para dicha fecha se realiza primera evaluación y durante pandemia se pierde contacto con la paciente, restableciéndose desde hace 1 año, cuando regresa a la unidad de atención refiriendo disnea de más de 24 meses, retomándose estudios para re-evaluación de la misma.

#### Antecedentes mórbidos y epidemiológicos

Niega AMC. Refiere hábito tabáquico desde los 7 años, abandonado hace 10 años. Exposición textil durante 10 años y aves de corral (gallina) durante la niñez.

#### Examen físico

Como hallazgo positivo presentó disnea leve, grado 1-2 de la escala mMRC, a la auscultación pulmonar murmullo vesicular disminuido y estertores crepitantes velcro en ambos tercios inferiores. Acropaquias en ambas manos.

#### Tratamiento

Paciente fue manejada con inhaladores de tipo formoterol/budesodine, azatioprina 200 mg/d y prednisona a dosis de 30 mg/d.

#### Evolución y/o resolución del caso

Desde que se reajusta tratamiento, clínicamente paciente mejora síntomas y datos de calidad de vida, pero ante hallazgos tomográficos que no eran típicos de NIU, mujer, joven, con panel autoinmune negativo, se decide en sesión multidisciplinaria realizar biopsia pulmonar, realizándole toracotomía y tomando muestra del lóbulo inferior derecho. El reporte histopatológico evidencia patrón que tiende a ser homogéneo, con severos cambios hipertensivos, presencia de neutrófilos, escasa panalización y sin focos de miofibroblastos, compatible con NINE fibrótica, y datos de hipertensión severa. En sesión se define el caso como neumonía intersticial inclasificable, recomendando agregar manejo para HAP y nintedanib.

#### Discusión / Conclusiones

Este caso trata de una enfermedad intersticial, de múltiples discusiones y revisiones de diagnósticos diferenciales en ateneo clínico por tratarse de paciente joven, mujer y de grave progresión, sin lograr definir en cual de las entidades se caracterizaba mejor la condición hasta revisión histopatológica. La incorporación del término de "Inclasificable" permitió definir objetivo de manejo. Ryerson et al.<sup>1</sup> estudiaron la prevalencia, caracterización y evolución de las "inclasificables", describiendo prevalencia de neumonías inclasificables del 10%, ubicándolas como 4<sup>ta</sup> causa de NII. El caso presentado nos invita a reflexionar sobre esta categoría que a pesar de su dificultad para diagnosticar no es tan infrecuente como otras.

#### Referencias

1. Ryerson C et al. Prevalence and prognosis of unclassifiable interstitial lung disease. Eur Respir J 2013;42:750-757

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

## Factores asociados a neumonía en organización tras infección respiratoria por SARS- CoV2

Romero Rojas D, Lutz Peña J, Muñoz Velandia O

Hospital Universitario San Ignacio

### Introducción

La neumonía en organización (OP) tras SARS -CoV2 es una secuela significativa y no están claros los factores asociados a su desarrollo. El objetivo del presente estudio es evaluar si algunas características demográficas y clínicas como: la edad, el sexo, la presencia de obesidad, linfopenia, el dímero D, la PCR (proteína C reactiva) y LDH (deshidrogenasa láctica) elevadas y la lesión renal, están asociadas con la aparición de neumonía en organización posterior a infección respiratoria por coronavirus, comparando los pacientes que desarrollaron esta complicación con los que no.

### Material y Métodos

Estudio retrospectivo de casos y controles en adultos con neumonía por SARS CoV 2 y síntomas por al menos catorce días. Se compararon las características clínicas, paraclínicas y desenlaces entre pacientes que desarrollaron criterios de OP (74 casos) contra los que no (74 controles) del hospital San Ignacio (Bogotá, Colombia). Se evaluaron los factores asociados a OP.

### Resultados

Al compararse las variables clínicas se encontró que ambos grupos eran similares. No obstante, los controles fueron clasificados como severos según la escala News<sup>2</sup> en mayor proporción (67.6 vs 52.7%,  $p = 0.002$ ), y presentaron una mayor tasa de mortalidad (13.5 vs 4.1%,  $p = 0.04$ ), mientras los casos desarrollaron más frecuentemente lesión renal (5.4 vs 0%,  $p = 0.043$ ) y recibieron más días de esteroide (Mediana 12 vs 10 días,  $p = 0.01$ ). (Tabla 1). La única variable relacionada a presentar OP fue la neumonía con severidad media por News Score<sup>2</sup>, que se asoció más frecuentemente que la neumonía con severidad baja (OR 6,55 IC 95 % (1,76 – 24,4,  $p = 0,005$ ). Finalmente, en el análisis de Kaplan Meier se encontró que presentar neumonía en organización se asoció a una mejor de supervivencia (HR 7,25; IC95% 1,74-30,20;  $p = 0,006$ ).

### Conclusiones

Las características y los marcadores inflamatorios al momento del ingreso son similares entre los pacientes

que desarrollan neumonía en organización y los que no. El único factor asociado a desarrollarla es una severidad clínica moderada, presentándose incluso una mayor mortalidad entre los pacientes que no cursan con esta complicación. Esto es compatible con las teorías propuestas de que la neumonía en organización hace parte de la lesión propia de la enfermedad. Se requerirán nuevos estudios para evaluar el impacto a largo plazo para los pacientes.

TRABAJO CIENTÍFICO - CIENCIAS BÁSICAS (PRE CLÍNICOS/DE LABORATORIO)

## Efectos de un medicamento a base de hierbas en el fenotipo del síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA) inducido por LPS: participación de la vía del desequilibrio redox

Alves Rodrigues Brandao-Rangel M, Melamed D, Brill B, Silva-Reis A, Carneiro Oliveira-Junior M, de Souza Carvalho E, Ronen R, Ferreira Aguiar G, de Paula Vieira R

LibiPharm, Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP),

Universidade Evangélica de Goiás (Unievangélica)

### Introducción

El síndrome de dificultad respiratoria aguda (SDRA) presenta una alta tasa de mortalidad y morbilidad y es inducido principalmente por infecciones virales o bacterianas. La inflamación juega un papel clave en el pronóstico de los pacientes con SDRA. El SDRA inducido por lipopolisacáridos (LPS) es un modelo clásico para estudiar la fisiopatología y probar nuevos tratamientos para el SDRA. Este estudio evaluó los efectos de un medicamento a base de hierbas en los parámetros clave del SDRA en un modelo experimental que utiliza LPS.

### Material y Métodos

En el presente estudio, se administró intraperitonealmente (i.p.) LPS de *Escherichia coli* (026:B6; L3755, Sigma Aldrich, St. Louis, MO, EE. UU.) en ratones macho C57Bl/6 para inducir SDRA. Se estudiaron control ( $n = 12$ ), Virlaza (50 ul intranasal;  $n = 12$ ), LPS (100 ug i.p.;  $n = 12$ ) y LPS + Virlaza (100 ug i.p. +50 ul intranasal;  $n = 12$ ).

### Resultados

Los resultados demostraron que Virlaza inhibió significativamente la inflamación pulmonar inducida por

LPS, en particular mediante la reducción del número total de leucocitos ( $p < 0,01$ ), neutrófilos ( $p < 0,01$ ), linfocitos ( $p < 0,01$ ) y macrófagos ( $p < 0,01$ ) en el lavado broncoalveolar. (BAL), mientras que también redujo los niveles de BAL de IL-1beta ( $p < 0,01$ ), IL-6 ( $< 0,01$ ), CXCL1/KC ( $p < 0,01$ ), IL-17 ( $p < 0,01$ ) y TNF-alfa ( $p < 0,01$ ). Por otro lado, Virlaza aumentó los niveles de la citocina antiinflamatoria IL-10 ( $p < 0,001$ ). Dichos resultados fueron confirmados por análisis histológico cuantitativo, ya que Virlaza redujo la acumulación de neutrófilos ( $p < 0,05$ ), linfocitos ( $p < 0,05$ ) y macrófagos ( $p < 0,05$ ) en el parénquima pulmonar. Además, Virlaza también inhibió la inflamación sistémica inducida por LPS, como lo indica la reducción del número de leucocitos totales en sangre ( $p < 0,01$ ), neutrófilos ( $p < 0,001$ ), linfocitos ( $p < 0,05$ ) y monocitos ( $p < 0,01$ ). Cabe destacar que Virlaza™ también redujo los niveles séricos de IL-1beta ( $p < 0,05$ ), IL-6 ( $< 0,001$ ), CXCL1/KC ( $p < 0,05$ ), IL-17 ( $p < 0,001$ ) y TNF-alfa ( $p < 0,001$ ), mientras que aumentó los niveles de IL-10 ( $p < 0,001$ ). Además, el análisis de citometría de flujo reveló que Virlaza™ redujo el % de CD3+ ( $p < 0,01$ ) así como la producción de DCFH ( $p < 0,01$ ) en células BAL.

### Conclusiones

Por lo tanto, concluimos que Virlaza™ posee potentes efectos antiinflamatorios pulmonares y sistémicos contra el SDRA inducido por LPS, lo que merece más ensayos clínicos para confirmar los presentes hallazgos preclínicos.

TRABAJO CIENTÍFICO - CIENCIAS BÁSICAS (PRE CLÍNICOS/DE LABORATORIO)

### Efectos de un medicamento a base de hierbas sobre la respuesta inflamatoria inducida por el SARS-CoV-2 en las células epiteliales bronquiales y los fibroblastos pulmonares

Alves Rodrigues Brandao-Rangel M, Melamed D, Silva-Reis A, Brill B, dos Santos Zamarioli L, Rocha Oliveira C, Santos-Silva R, Ronen R, de Paula Vieira R  
Universidade Federal de São Paulo (UNIFESP), LibiPharm,  
Universidade Evangélica de Goiás (Unievangélica)

### Introducción

La enfermedad por coronavirus 2019 (COVID-19) sigue siendo una emergencia de salud pública mundial, aunque la eficacia de las vacunas no dispone de tratamientos efectivos. COVID-19 induce una tormenta de citocinas, lo que impulsa la progresión, la gravedad

y la mortalidad de COVID-19. Las células epiteliales bronquiales son las primeras células pulmonares activadas por el coronavirus-2 (SARS-Cov-2), lo que lleva a la liberación masiva de citoquinas, que hiperactivan los fibroblastos pulmonares, lo que da como resultado fibrosis pulmonar, un fenómeno observado incluso en sobrevivientes moderados de COVID-19. Por lo tanto, el presente estudio *in vitro* probó la hipótesis de que Virlaza™, un medicamento a base de hierbas, inhibe la hiperactivación de las células epiteliales bronquiales humanas (BEAS-2B) y los fibroblastos pulmonares (MRC-5) inducida por el SARS-CoV-2.

### Material y Métodos

Se cocultivaron células BEAS-2B ( $5 \times 10^4$ /ml/pocillo) y MRC-5 ( $5 \times 10^4$ /ml/pocillo) con 1 ml de sangre de un paciente infectado con SARS-CoV-2 durante 4 horas, y Virlaza™ (1  $\mu$ g/ mL) se añadió en el primer minuto del cocultivo. Después de 4 horas, las células se recuperaron y se usaron para el análisis de citotoxicidad mediante un ensayo de MTT y expresión de ARNm del receptor P2X7 e iNOS. El sobrenadante se usó para medir los niveles de ATP y citoquinas.

### Resultados

La incubación de Sars-CoV-2 dio como resultado una mayor liberación de ATP, IL-1beta, IL-6, IL-8 y TNF-alfa por parte de las células BEAS-2B y MRC-5 ( $p < 0,001$ ). El tratamiento con Virlaza™ resultó en una reducción en la liberación de ATP, IL-1beta, IL-6, IL-8 y TNF-alfa ( $p < 0,001$ ). Además, la incubación de SARS-CoV-2 resultó en una mayor expresión del receptor P2X7 e iNOS ( $p < 0,001$ ), que fue revertida por Virlaza™ ( $p < 0,001$ ).

### Conclusiones

En conclusión, Virlaza™ presenta importantes efectos antiinflamatorios en el contexto de la infección por SARS-CoV-2.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

### Proteinosis alveolar: Primera serie de casos descrita en Chile

Arancibia F, Matías Sanchez J, Fernández Ontiveros M, Guerra Peralta C

Instituto Nacional del Tórax

### Introducción

La proteinosis alveolar (PA) es una enfermedad pulmonar rara y potencialmente grave caracterizada por

acumulación anormal de proteínas en alvéolos, reduciendo el intercambio gaseoso y dificultando la respiración. Es frecuentemente subdiagnosticada y su diagnóstico precoz es fundamental, por el potencial terapéutico del lavado pulmonar total (LPT). El Instituto Nacional del Tórax (INT) es centro de derivación nacional de enfermedades respiratorias, que concentra la mayoría de pacientes con este diagnóstico. Nuestro objetivo es describir las características clínicas de estos pacientes en nuestra población.

### Material y Métodos

Serie de casos retrospectiva, en donde analizamos los pacientes con diagnóstico de PA atendidos en INT desde 2016 a la fecha. Se excluyen pacientes con diagnóstico incierto o incompleto. Los datos fueron recolectados a través de revisión de historias clínicas electrónicas y físicas, incluyendo variables demográficas, clínicas, exámenes, tratamientos y evolución. Se realizó un análisis descriptivo. Este estudio fue aprobado por el comité de ética científico del servicio de salud metropolitano oriente.

### Resultados

Un total de 7 pacientes con diagnósticos de PA fueron incluidos. La edad media al diagnóstico fue 46 años (rango 32-66), 5 casos eran mujeres (71%). Todos los pacientes eran de nacionalidad chilena. 71.5% eran de regiones. El promedio de IMC fue 32,5% (DS4,49), con un índice de tabaquismo 42%. Se observó antecedente de exposición ambiental de polvos orgánicos en 5/7 pacientes. El principal síntoma fue disnea (100%), seguido por tos (71%), CEG (43%) y dolor torácico (14%). La mediana de CVF fue 74%, y DLCO 36% al ingreso. En TAC de tórax observamos patrón de empedrado en 5 pacientes y en 2 vidrio esmerilado. Se realizó LBA en todos, con BTB en 1 y biopsia quirúrgica en 2. El tiempo entre el inicio de síntomas hasta el diagnóstico fue en promedio 19,5 meses (DS 19,9). 1 paciente perdió seguimiento tras el diagnóstico. 6 pacientes requirieron oxígeno durante su evolución, por lo que se les realizó a todos LPT, de los cuales tras el primer LPT, 5 lograron suspender oxigenoterapia y uno se mantuvo con los mismos requerimientos previos (2 lt/min de oxígeno). Tras el primer LPT, 2/6 pacientes lograron remisión, el resto requiriendo nuevos LPT con una media de 2,9 veces (1-8). Logrando quedar libres de oxígeno domiciliario a la fecha 3 de ellos. Solo uno falleció por infección pulmonar.

### Conclusiones

Las características de los pacientes analizados es similar a la descrita en la literatura, excepto por el predominio del género femenino. Llama la atención que la mayoría de los casos eran de regiones. El LBA fue el principal método diagnóstico, requiriendo biopsia en menos de la mitad. El principal tratamiento utilizado fue el LPT, con una muy buena respuesta en casi todos los casos.

TRABAJO CIENTÍFICO - ESTUDIOS CLÍNICOS

### Calidad de vida relacionada con la salud en pacientes con fibrosis pulmonar idiopática en países de Latinoamérica

Aguilar H, González M, Salinas M, Alberti L, Vasquez E, Tavera E, Rincón E, Fernández M, Cortez N, Florestano C, Florenzano M, Caro F, Buendía I

Instituto Nacional del Tórax, Clínica Universitaria Unión Médica del Norte, Facultad de Medicina, Universidad de Chile, Clínica del Sur, Fundación Neumológica Colombiana, Hospital de Rehabilitación Respiratoria María Ferrer, Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas, Centro Médico Cardio-Neuro-Oftalmológico y Trasplante

### Introducción

La FPI es una enfermedad crónica y progresiva, que conduce a un declive de la función pulmonar y mal pronóstico. Se ha reportado disminución de la calidad de vida relacionada con la salud en este grupo de pacientes; el objetivo de este estudio fue evaluar la calidad de vida en pacientes con FPI en Latinoamérica.

### Material y Métodos

Estudio transversal en pacientes con FPI de 6 países (Argentina, Bolivia, Chile, Colombia, México y República Dominicana), acorde a las guías ATS/ERS/JRS/ALAT 2022. Aplicamos los cuestionarios de SGRQ-I (Saint George Respiratory Questionnaire específico para FPI) y HADS (Hospital anxiety and Depression Scale), evaluamos pruebas de función respiratoria y datos sociodemográficos.

Dividimos la cohorte en 2 grupos de acuerdo con la altura de las ciudades, máxima altitud (México, Bolivia, Chile) y sobre el nivel del mar (Argentina, Chile, República Dominicana). Utilizamos para el análisis estadística descriptiva y comparamos los grupos con pruebas no paramétricas U Mann-Whitney y exacta de Fisher, así como correlación de Spearman con el programa R-studio.

### Resultados

Estudiamos 75 pacientes,  $80 \pm 4$  años, 81% sexo masculino, 12% diagnóstico por biopsia. 61% padecían hipertensión arterial y 61% con HADS positivo.

El 60% recibía tratamiento con pirfenidona, únicamente 16% terapia psicológica y sólo el 5% cuidados paliativos.

El promedio de SGRQ-1 total fue  $57 \pm 7$ , presentando mayor afección en síntomas  $69 \pm 13$ . Al dividir la cohorte en dos grupos, el 56% estuvo en máxima altitud

y 44% a nivel del mar, observando mayor frecuencia de ansiedad en pacientes a nivel del mar (45 vs 9%,  $p=0.004$ ). Encontramos correlación positiva entre porcentaje total de SGRQ-1 y ansiedad ( $p=0.002$ ) y depresión ( $p<0.0001$ ).

### Conclusiones

En Latinoamérica la ansiedad fue más frecuente a nivel del mar, sólo 5% tiene atención de cuidados paliativos y 16% terapia psicológica.