

Caso clínico COMENTADO

DEPARTAMENTO DE
IMÁGENES

Dra. Carmen Julia Delgado | Directora

SEPTIEMBRE 2024

EPID

Caso clínico y revisión de imágenes

Jorge Zambrano¹
Francisco Faican²

1. Centro de Enfermedades Respiratorias Rehabilitación y Sueño CERS. Guayaquil - Ecuador.
2. Instituto de Diagnóstico por Imagen IDI. Cuenca - Ecuador.



Historia clínica

Paciente masculino 37 años.

Sin antecedentes de relevancia.

MOTIVO DE CONSULTA : TOS- DISNEA CF 3

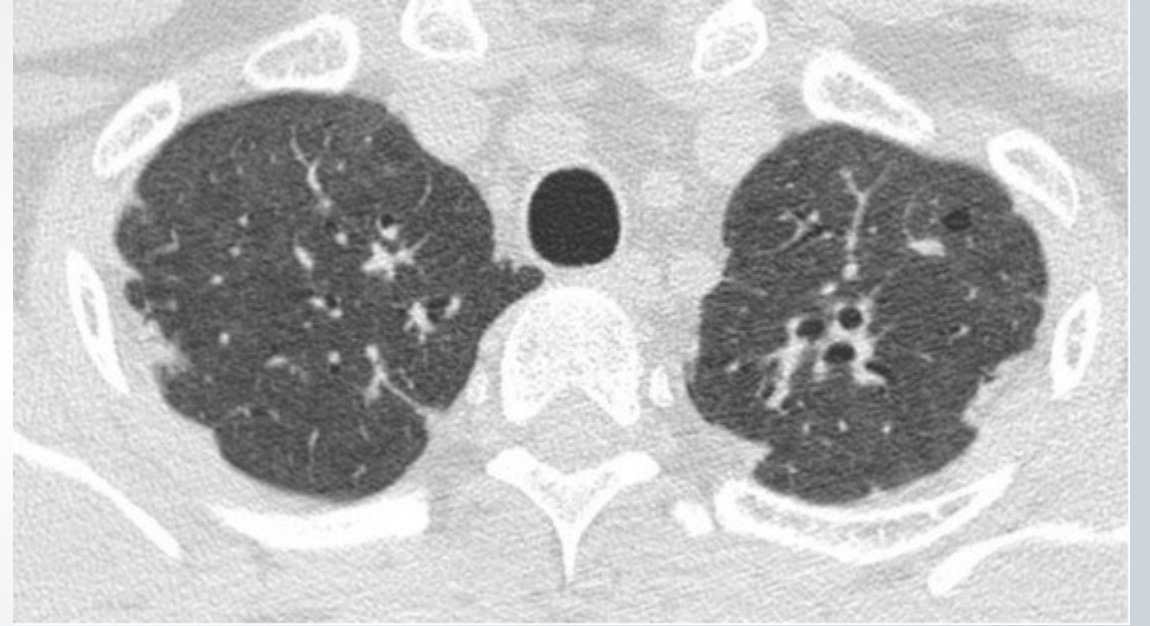
Refiere que hace 2 años presentó internación por cuadro compatible con neumonía.

Desde su neumonía presenta cuadros respiratorios a repetición caracterizados por tos y disnea que mejoran levemente con aplicación de betametasona ev. automedicada.

Examen físico:

Leves rales velcro bibasales.

Sat 96% FIO2 21%.



Patrón Tomográfico:

1. Patrón celular.
2. Patrón fibrótico.



Estudios funcionales respiratorios

Espirometría

FVC 2,24 L (45%) FEV1 1,98 L (49%) FEV1/FVC 88,3.

Patrón ventilatorio restrictivo

Difusión de Monóxido de Carbono DLCO

13,6 mL/min/mmHg (45%).

Moderadamente disminuida

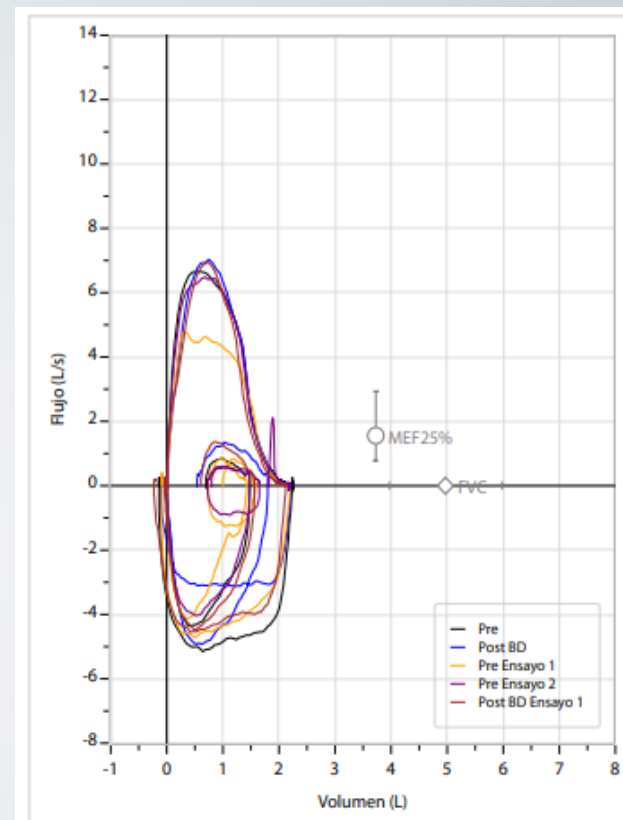


Figura 1.

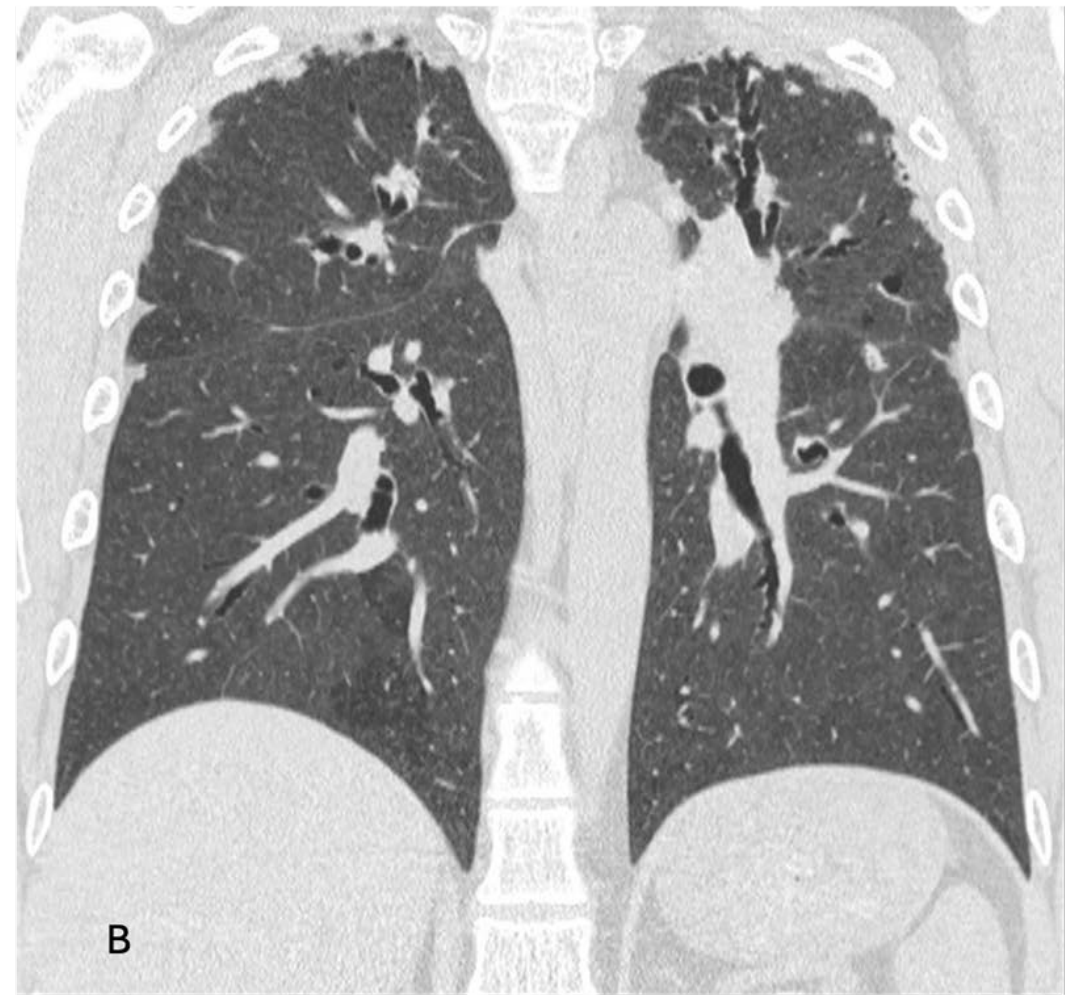
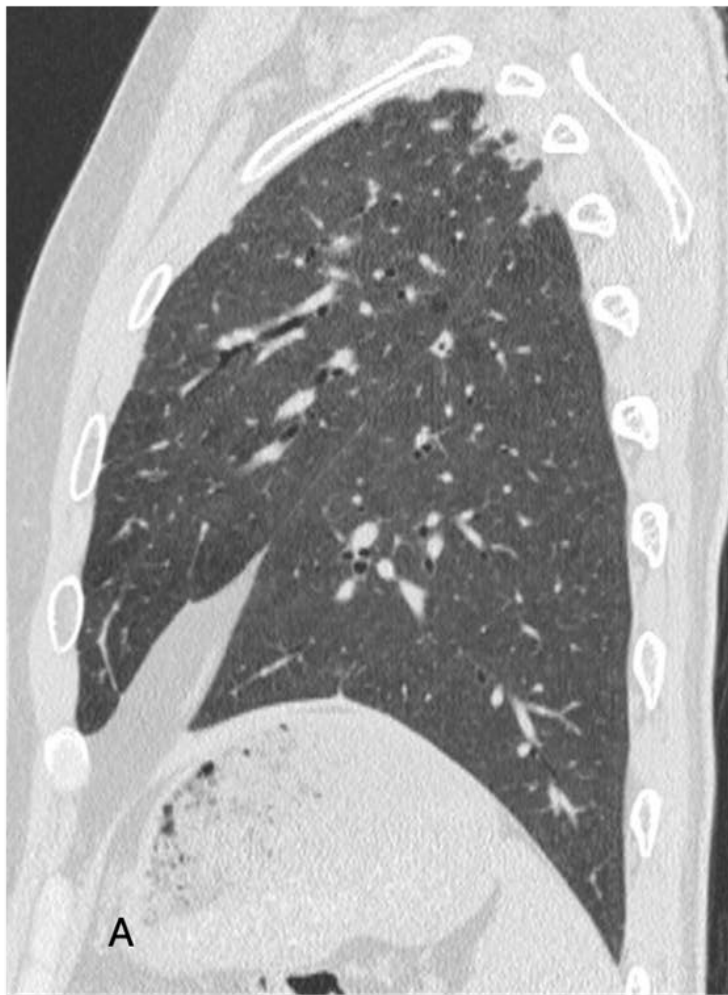
Espirometría, Curva flujo volumen

Patrón Tomográfico:

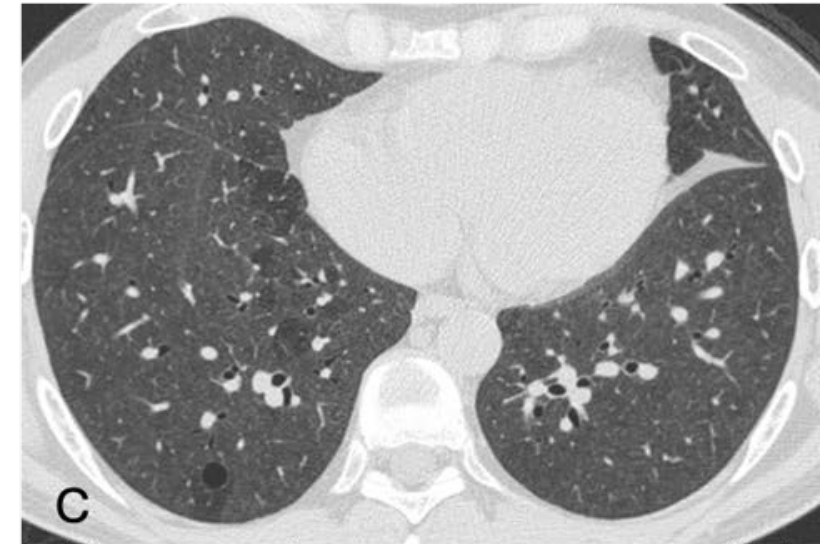
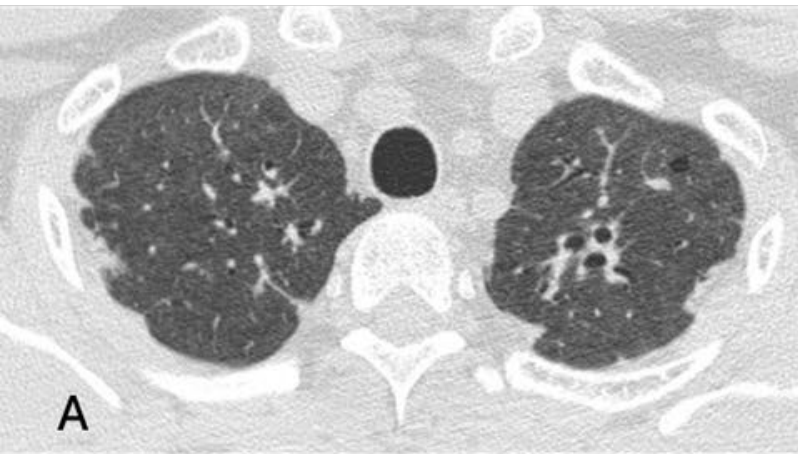
1. Patrón celular.

2. **Patrón fibrótico.**





Reconstrucciones multiplanares, sagital A y coronal B: engrosamiento pleural y subpleural multifocal visible en los lóbulos superiores; bronquiectasias por tracción y reticulaciones intralobulillares de predominio en el lóbulo superior derecho con disminución del volumen del parénquima.



Imágenes axiales en ventana de parénquima pulmonar A, B y C: engrosamiento pleural con reticulaciones intralobulillares visible en los vertices, bronquiectasis por tracción de predominio izquierdo. Patron con atenuación en mosaico difuso con zonas de atrapamiento aéreo, quiste aislado en el segmento basal posterior del lóbulo inferior derecho.

Patrón Tomográfico:

1. UIP
2. Probable UIP
3. Indeterminado
4. NINE
5. Neumonitis por hipersensibilidad fibrótica.
6. Patrón compatible con fibroelastosis pleuroparenquimatosa.
7. Enfermedad de la vía aérea pequeña.
8. Ninguno.

Patrón Tomográfico:

1. UIP
2. Probable UIP
3. Indeterminado
4. NINE
5. Neumonitis por hipersensibilidad fibrótica.
6. Patrón compatible con fibroelastosis pleuroparenquimatosa.
7. Enfermedad de la vía aérea pequeña.
8. Ninguno.

Diagnósticos diferenciales

1. Fibroelastosis pleuroparenquimatosa.
2. Neumonitis por hipersensibilidad fibrótica.
3. FPI.
4. EPID-ETC

Diagnóstico definitivo

PERFIL AUTOINMUNE

ANA Hep-2 IFI positivo 1:160 AC-9

Anti -centrómero 105,49

Anti-RNP 6,83

Sclero -70 4,89

Anti- RO 1,95

Anti -LA 4,91

Factor reumatoide y Anti CCP negativos

ANCA C-P negativos

Por lo que se interpreta como EPID- EAS (esclerosis sistémica).

Diagnósticos diferenciales

1. Fibroelastosis pleuroparenquimatosa.
2. Neumonitis por hipersensibilidad fibrótica.
3. FPI.
4. EPID-ETC

Discusión

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), sugieren un amplio espectro de etiologías distintas, pueden manifestarse como una complicación pulmonar de una enfermedad autoinmune y del tejido conectivo subyacente (EPI-ETC), por ejemplo, la EPI-artritis reumatoide y la esclerosis sistémica (EPI-ES).¹

La fibroelastosis pleuropulmonar (FEPP) es una enfermedad infrecuente que se ha incluido dentro del grupo de neumopatías intersticiales raras (clasificación conjunta de la Sociedad Americana de Tórax y de la Sociedad Europea Respiratoria).²

La FEPP se caracteriza por presentar fibrosis que afecta principalmente a la pleura visceral y al parénquima pulmonar subpleural, estos hallazgos predominan en los lóbulos superiores. Aunque inicialmente se consideró que era una entidad idiopática, actualmente se describen casos en pacientes trasplantados de médula ósea, pulmón y luego de quimioterapia, así como, en pacientes que aquejan distintas enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS)³

*El patrón tomográfico pulmonar más frecuente en la Esclerodermia es el **NINE**; consideramos que nuestro paciente posee un patrón fibrótico con engrosamiento pleural visceral y del parénquima (región subpleural) visible en los lóbulos superiores sugestivo de FEPP secundario a esclerodermia.*

Las EPI-ETC pueden asociarse a enfermedad de la vía aérea pequeña.

Bibliografía

1. Spagnolo P, Distler O, Ryerson CJ, et al. Mechanisms of progressive fibrosis in connective tissue disease (CTD)- associated interstitial lung diseases (ILDs) Annals of the Rheumatic Diseases 2021;80:143-150
2. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE Jr, Lynch DA, Nicholson AG, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. Am J Respir Crit Care Med. 2013;188: 733–48
3. Portillo K, Guasch Arriaga I, Ruiz-Manzano J. Fibroelastosis pleuropulmonar: ¿es también una entidad idiopática? Arch Bronconeumol. 2015;51:509–14

Conflictos de interés

Ningún conflicto de interés.

Las imágenes incluidas no pueden ser identificadas ni asociadas a ningún caso real y su uso está terminantemente prohibido sin expresa autorización del autor.

Para publicar su caso

El autor somete a consideración su caso siguiendo estas pautas, lo coordina con la dirección del Departamento y su Secretaría: si es aprobado, es publicado en nuestra sección.

No se otorga ningún certificado por su autoría. ALAT se compromete a mantener al menos por dos años su url estable y acceso libre en la sección correspondiente.

Envíe su caso a:

imágenes@alatorax.org

18^o CONGRESO ALAT

MÉXICO  2025

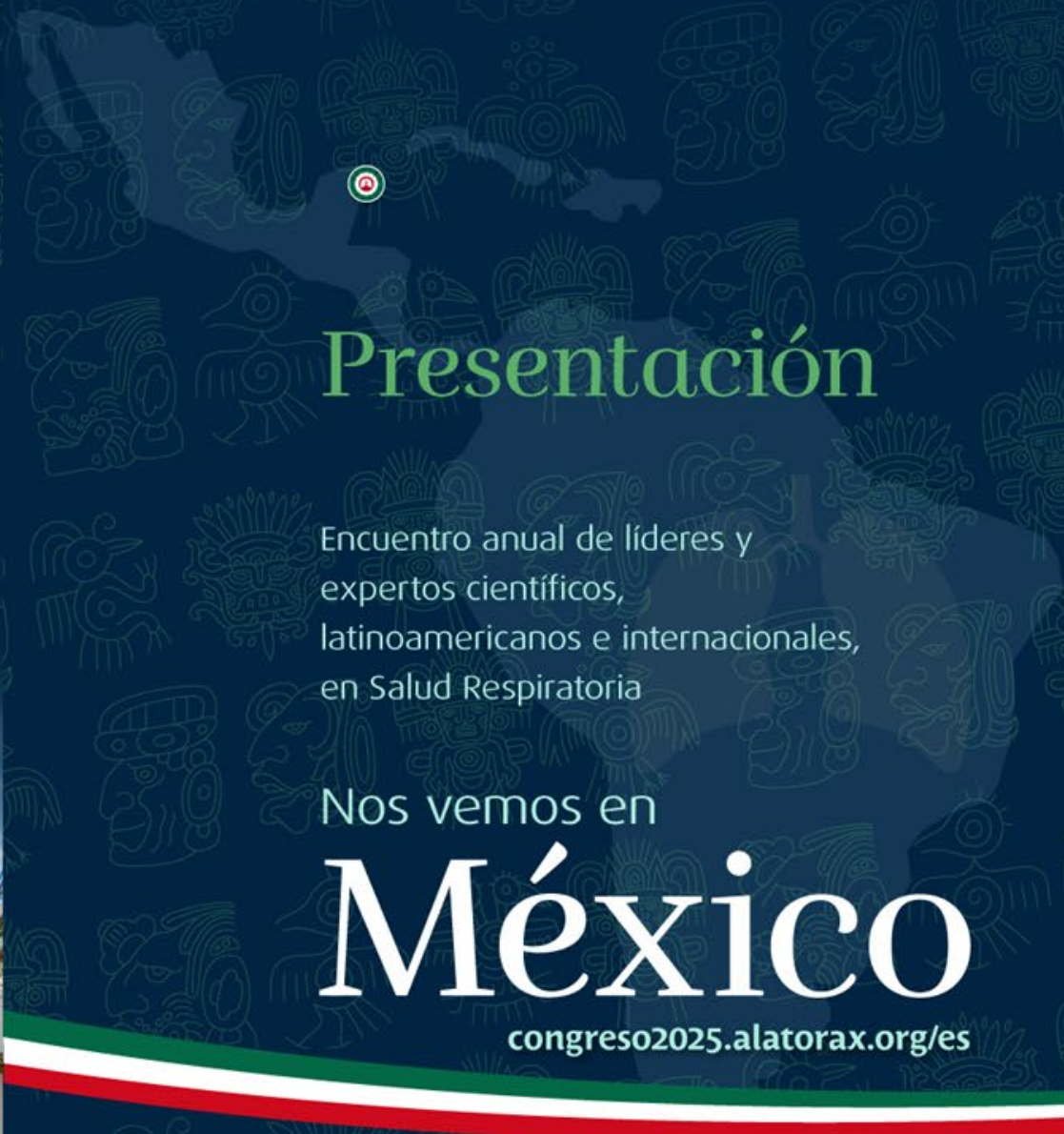
9 – 12 de julio | Centro de Convenciones Cancún Center



 ALAT

La voz científica
de la Salud Respiratoria
Latinoamericana

#ALAT2025 • #LatinoaméricaInspira



Presentación

Encuentro anual de líderes y expertos científicos, latinoamericanos e internacionales, en Salud Respiratoria

Nos vemos en

México

congreso2025.alatorax.org/es



www.alatorax.org