

Enfermedad pulmonar intersticial difusa: Neumonía organizada criptogénica, reporte de un caso

Interstitial lung disease: cryptogenic organizing pneumonia, a case report

José L. Cabrera¹
Natali Angulo Carvallo²
Jaime Enrique Montes Gil³
Hernando Torres-Zevallos^{1,4}

RESUMEN

Mujer de 68 años de edad, fue admitida en la institución por presentar disnea, dolor torácico, sensación de alza térmica, y tos productiva. Fue diagnosticada y tratada como neumonía adquirida en la comunidad, sin embargo presentó nuevamente los mismos síntomas a los pocos días del alta y admitida por segunda vez en la institución. Durante la segunda hospitalización se realizó una serie de exámenes complementarios hasta que se llegó al diagnóstico definitivo de neumonía organizada criptogénica.

Abstract

A 68-year-old woman was admitted to this institution because she had dyspnea, chest pain, fever, and productive cough. She was diagnosed with community-acquired pneumonia. Despite the treatment, she had the same symptoms again. In a second hospitalization, several analyses were performed until we confirmed the final diagnostic: cryptogenic organizing pneumonia.

Palabras clave: Corticoesteroides. Idiopática. Obliterante.

Key words: Corticosteroids. Idiopathic. Obliterans.

1. Servicio de Neumología, Clínica Internacional, Lima, Perú.
2. Servicio de Radiología, Clínica Internacional, Lima, Perú.
3. Servicio de Patología, Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Lima, Perú
4. Facultad de Medicina, Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Lima, Perú.

Cómo citar el artículo: Cabrera JL, Angulo N, Montes JE, Torres-Zevallos H. Enfermedad pulmonar intersticial difusa: Neumonía organizada criptogénica. *Interiencia RCCI*. 2019;9(1): 07-12

Introducción

La neumonía organizada criptogénica, (COP por *cryptogenic organizing pneumonia*), anteriormente conocida como bronquiolitis obliterante con neumonía organizada, es una de las entidades del grupo de enfermedad pulmonar intersticial difusa. Su prevalencia es muy similar entre hombres y mujeres y la edad de presentación suele ser entre los 50 y 60 años de vida. No está asociado al tabaquismo, ni se han documentado otros factores de riesgo relacionados. Suele presentarse al inicio de la primavera, con recurrencias anuales en el mismo periodo de tiempo. El cuadro clínico incluye tos, fiebre, malestar general, disnea progresiva, anorexia y pérdida de peso. Muchas veces se presenta como un cuadro gripal, la disnea suele ser leve, aunque en ocasiones puede ser severa, esto último ocurre en cuando la enfermedad es rápidamente progresiva. Por lo inespecífico de los síntomas, el diagnóstico se suele retrasarse varias semanas.

La neumonía organizada tiene como característica histopatológica la presencia de yemas germinativas de tejido de granulación con presencia mixta de fibroblastos y miofibroblastos, con pérdida de la matriz conectiva, pudiendo este tejido de granulación llegar a los bronquiolos. El cuadro se caracteriza por tener una buena respuesta al uso de corticoesteroides sistémicos.

Caso clínico

Primera hospitalización

Mujer de 68 años de edad, procedente de la Ciudad de Iquitos, Loreto, Perú. Fue admitida en la institución por presentar disnea, dolor torácico, y sensación de alza térmica por las noches. Dos semanas atrás presentó, tos productiva con expectoración amarilla; cinco días antes de la admisión se agregó dolor torácico y sensación de alza térmica por las noches; dos días antes del ingreso se agregó disnea. Los síntomas fueron aumentado progresivamente por lo que decidió acudir a emergencia de la institución. La paciente no tenía antecedentes de importancia.

Los signos vitales fueron normales, excepto la frecuencia respiratoria que estuvo en 26 respiraciones por minuto. En el examen físico se encontró roncales difusos en la auscultación pulmonar, el resto del examen fue normal.

En la analítica, el hemograma, y la proteína C reactiva fueron anormales (ver Tabla 1), el resto de estudios estuvieron dentro de los límites normales: orina, glucosa urea, creatinina, y electrolitos. HIV no reactivo, y anticuerpos antinucleares negativo.

Tabla 1. Resultados de analítica.

Primera hospitalización	Segunda hospitalización						
	DÍA 1	DÍA 1	DÍA 3	DÍA 5	DÍA 6	DÍA 11	ALTA
Leucocitos (células x mm ³)	16 150	15 060	11 500	14 030	13 590	16 300	10 820
Hemoglobina (g/dl)	11,9	11,3	10,3	10,5	10,2	11,2	13,7
Plaquetas (células x mm ³)	630 000	549 000	507 000	519 000	517 000	609 000	409 000
Proteína C reactiva (valor normal <6 mg/l)	96	96	24	48	(-)	12	2

En la Figura 1 y 2A se muestra la radiografía de tórax y tomografía de ingreso. El cuadro fue catalogado como neumonía adquirida en la comunidad y fue hospitalizada y recibió ceftriaxona 2 g EV QD y claritromicina 500 mg PO BID. Fue dada de alta al día 3 de la hospitalización, con mejoría clínica y se le indicó levofloxacino PO QD.



Figura 1. Radiografía de tórax previo a la primera hospitalización. Se observan opacidades alveolares confluentes, de bordes imprecisos, con distribución pseudonodular en ambas bases pulmonares, a predominio izquierdo, de apariencia inflamatoria. Las estructuras mediastinales sin alteraciones.

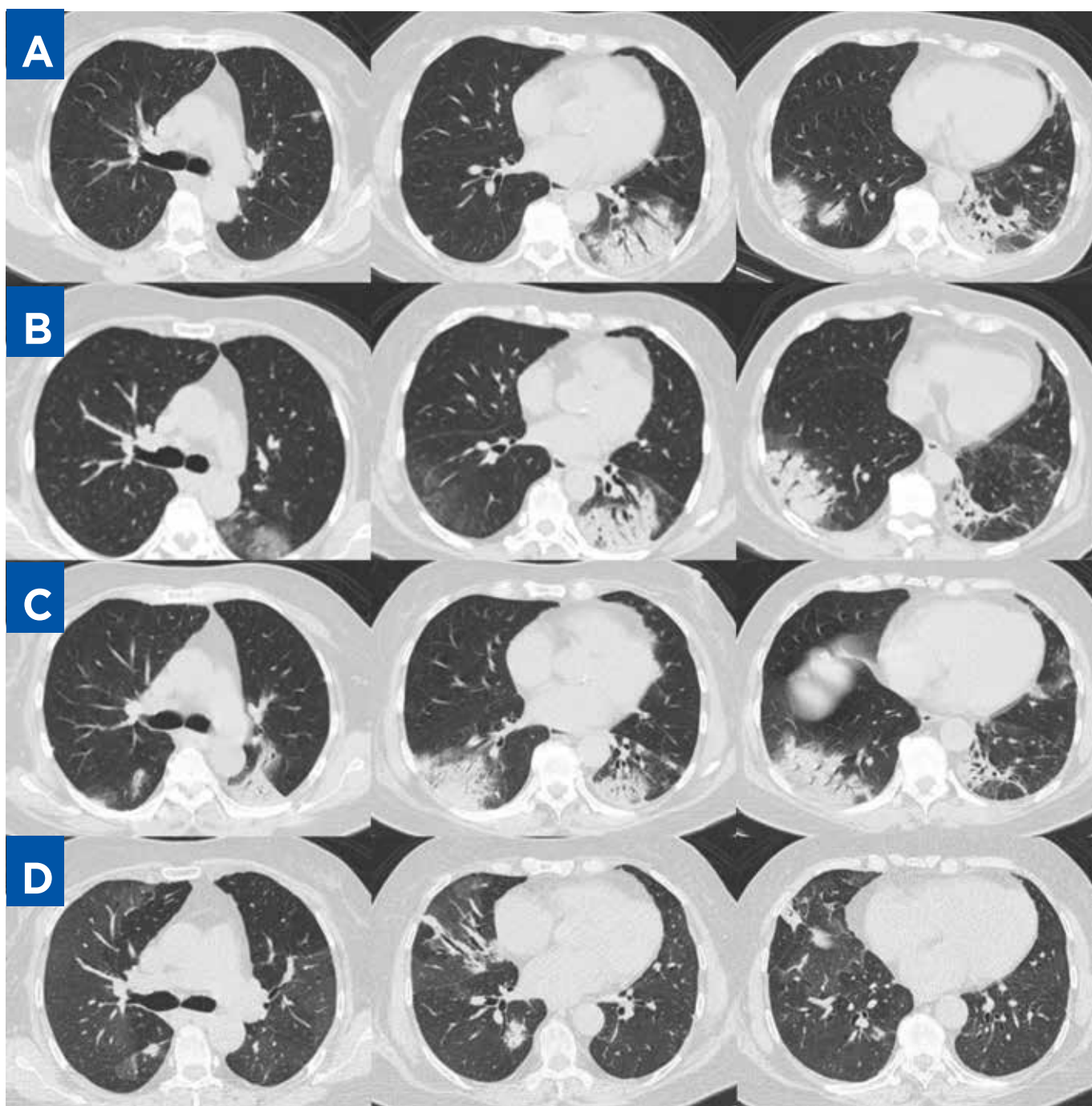


Figura 2. Tomografía computarizada de tórax.

A. Primera hospitalización, se observan áreas de consolidación parenquimal, con broncograma aéreo en su interior, con distribución en parche, que comprometen los lóbulos inferiores de ambos pulmonares y los segmentos lingulares del pulmón izquierdo, de apariencia inflamatoria, que no se asocian a derrame pleural.

B. Segunda hospitalización, día 1. Incremento en las áreas de consolidación parenquimal, las que han coalescido en el lado derecho, formado una consolidación única, la que presenta el signo del halo periférico. Las consolidaciones izquierdas muestran leve disminución sin embargo se aprecia aparición de opacidades pseudonodulares en vidrio esmerilado, de distribución pseudonodular.

C. Segunda hospitalización, día 11. Persistencia de las áreas de consolidación parenquimal, con incremento del compromiso parenquimal, se asocia a nuevas opacidades pseudonodulares en el segmento apical del lóbulo inferior derecho y en el segmento lingular inferior izquierdo, sin signos de derrame pleural.

D. Control a los 6 meses del alta. Resolución total de las áreas de consolidación parenquimal, vista en los estudios previos, con reciente aparición de pequeñas opacidades pseudonodulares en el lóbulo inferior y medio del pulmón derecho. Nótese además el patrón en mosaico en las bases pulmonares debido a áreas de atrapamiento de aire.

Segunda hospitalización

Ocho días después del alta acudió a consulta ambulatoria por aparición progresiva de disnea, tos y fiebre, a pesar de haber cumplido con el tratamiento antibiótico. Los signos vitales fueron, frecuencia cardíaca 100 latido por minuto, temperatura 38,1 °C, saturación oxígeno 92%. En el examen físico se auscultó crepitantes en ambos hemitórax. Fue admitida en hospitalización e inició inmediatamente tratamiento con ceftazidima EV. La Figura 2B y 3 muestra la tomografía y radiografía de este segundo ingreso. El hemograma y la proteína C reactiva continuaron estando fuera de rango (ver Tabla 1). VDRL negativo. Procalcitonina, anticuerpos antipéptido cíclico citrulinado, ANCA-C (ANTI PR3), y CA-P (ANTI MPO) estuvieron dentro de rangos normales.

Se sometió a una broncofibroscopía, el día uno de la hospitalización, donde se le realizaron estudios de tinción Gram para gérmenes comunes, examen directo y cultivo de hongos, tinción ácido alcohol resistente del aspirado y del posaspirado bronquial; y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) para *M. tuberculosis*, siendo todos estos negativos. La citopatología fue reportada de la siguiente manera: linfocitos ++ y macrófagos alveolares +.



Figura 3. Segunda hospitalización, día 1. Persistentes opacidades alveolares en ambas bases pulmonares, de aspecto inflamatorio, que han incrementado en comparación al estudio previo, con distribución mas difusa y que tienden a coalescer. No hay signos de derrame pleural.

Al cuarto día de la hospitalización, la paciente persistió con fiebre durante la hospitalización por lo que se cambió de antibióticos (meropenem EV). Debido a falta de respuesta clínica y radiológica (ver Figura 2C) al tratamiento se le practicó una video toracoscopia asistida, en el día 12 de la hospitalización, donde se le realizó una biopsia pulmonar del lóbulo inferior izquierdo. El resultado de patología fue neumonía organizada con bronquiolitis obliterante (ver Figura 4). Se le indicó prednisona 50 mg VO QD, mostrando mejoría clínica y resolución de la fiebre al segundo día de uso del corticoide. Se le dio de alta el día 15 de la hospitalización. La paciente continuó con terapia con corticoides por 6 meses mostrando evolución favorable en todos los controles posteriores (ver Figura 2D).

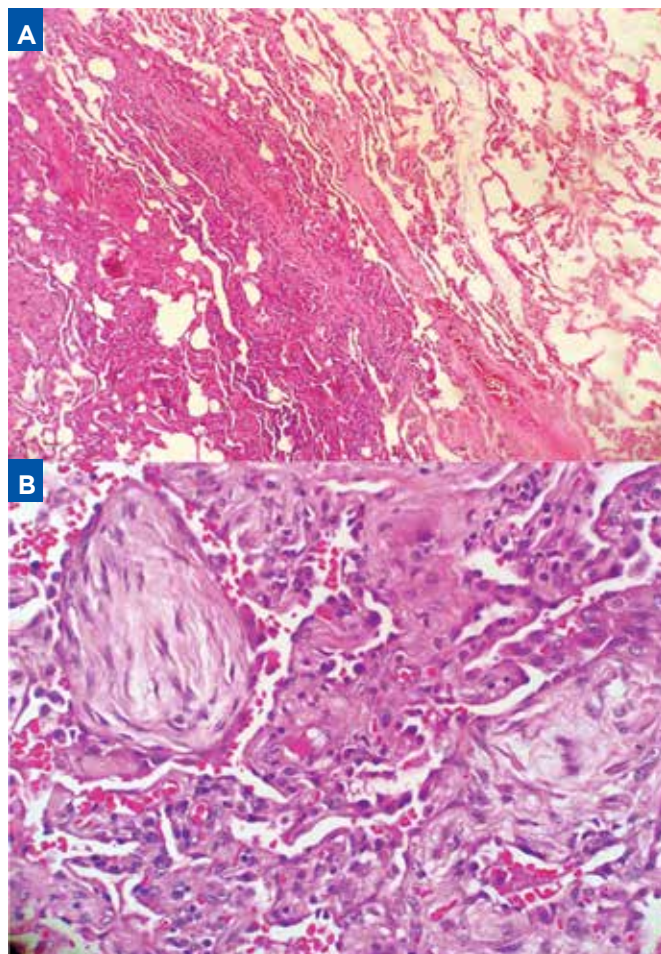


Figura 4. A. HE 4 X. Parequima pulmonar con área de consolidación, engrosamiento de tabiques alveolares y congestión. B. HE 40X. Tapones de fibroblastos jóvenes que ocupan los espacios alveolares y luz bronquiolar, asociados a leve infiltrado inflamatorio.

Discusión

La neumonía organizada ha sido descrita desde 1877 por Charcot en Francia¹. Milne la describe como un tipo de neumonía “donde el usual proceso de resolución ha fallado y como resultado ocurre organización fibrosa del exudado inflamatorio en el alveolo pulmonar”.

La mayoría de casos de neumonía organizada son idiopáticas (criptogénica), sin embargo, hay un grupo de estas que son secundarias a enfermedades del colágeno, infecciones, radiación, drogas, o neoplasias. En nuestro caso, no se encontró que el caso fuera secundario a otro evento. El cuadro clínico presentado por la paciente fue el que se describe usualmente en la literatura, el cual clásicamente no llega a ser agudo. Y como suele pasar no hay respuesta clínica, ni radiológica adecuada luego del uso de antibióticos, al ser abordada como una neumonía adquirida en la comunidad. Así el cuadro debe ser abordado con estudios adicionales, e incluir en el diagnóstico diferencial infecciones atípicas, neoplasias, y enfermedades sistémicas posiblemente asociadas a enfermedad pulmonar. Las imágenes por tomografía pulmonar fueron las clásicamente descritas. El diagnóstico diferencial de este tipo de imágenes comprende: neumonía crónica eosinofílica, linfoma pulmonar de bajo grado, y carcinoma broncoalveolar. En cuanto a la función pulmonar, se suele encontrar restricción leve a moderada, aunque en algunos casos puede haber obstrucción. En el BAL puede orientar al diagnóstico, los linfocitos están aumentados (20 a 40%), neutrófilos (10%), y eosinófilos (5%). La relación CD4/CD8 está usualmente disminuida. La respuesta a corticoides es rápida, tanto clínica como radiológicamente. Sin embargo existe una forma que suele ser severa y con alta mortalidad, usualmente asociada a demora en el uso de corticoesteroides, esta presentación suele ocurrir múltiples opacidades en las imágenes e hipoxemia, siendo el cuadro muy similar al síndrome de distrés respiratorio agudo. El tratamiento inicial es con prednisona de 0,75 a 1,5 mg/Kg/día, con disminución progresiva en las siguientes semanas,

se ha propuesto disminución (50%) progresiva cada 4 semanas hasta llegar a 10 mg/días, a esa dosis se debe mantener por 6 semanas, para luego pasar a 5 mg/día por 6 semanas más.

En conclusión se trató de un cuadro de COP clásico, confirmado con estudios histológicos, con adecuada respuesta al uso de corticoesteroides.

Ayudas o fuentes de financiamiento

Ninguna.

Conflictos de interés

Los autores no reportan conflictos de interés respecto al presente manuscrito.

Referencias

1. Cordier JF. Cryptogenic organising pneumonia. *Eur Respir J*. 2006;28:422-46.
2. Spiteri MA, Klernerman P, Sheppard MN, Padley S, Clark TJ, Newman-Taylor A. Seasonal cryptogenic organising pneumonia with biochemical cholestasis: a new clinical entity. *Lancet*. 1992;340:281-4.
3. Cottin V, Cordier JF. Cryptogenic organizing pneumonia. *Semin Respir Crit Care Med*. 2012;33(5):462-75.
4. Milne LS. Chronic pneumonia (including a discussion of two cases of syphilis of the lung). *Am J Med Sci*. 1911;142:408-38.
5. Onishi Y, Kawamura T, Nakahara Y, Kagami R, Sasaki S, Takahashi S; et al. Factors associated with the relapse of cryptogenic and secondary organizing pneumonia. *Respir Investig*. 2017;55(1):10-5.
6. Costabel U, Teschler H, Guzman J. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia (BOOP): the cytological and immunocytological profile of bronchoalveolar lavage. *Eur Respir J*. 1992;5:791-7.

Correspondencia:

José L. Cabrera

Av. Garcilaso de la Vega 1420, Cercado de Lima, Perú.

E-mail: jolcriver@hotmail.com

Emergencia pediátrica

Listos para actuar en el momento oportuno



Única en Lima centro



Tecnología y equipamiento
médico de última generación



Las 24 horas y los 365 días
del año



Más de 10 subespecialidades
pediátricas



 6196161

 clinicainternacional.com.pe

 **descarga el app**

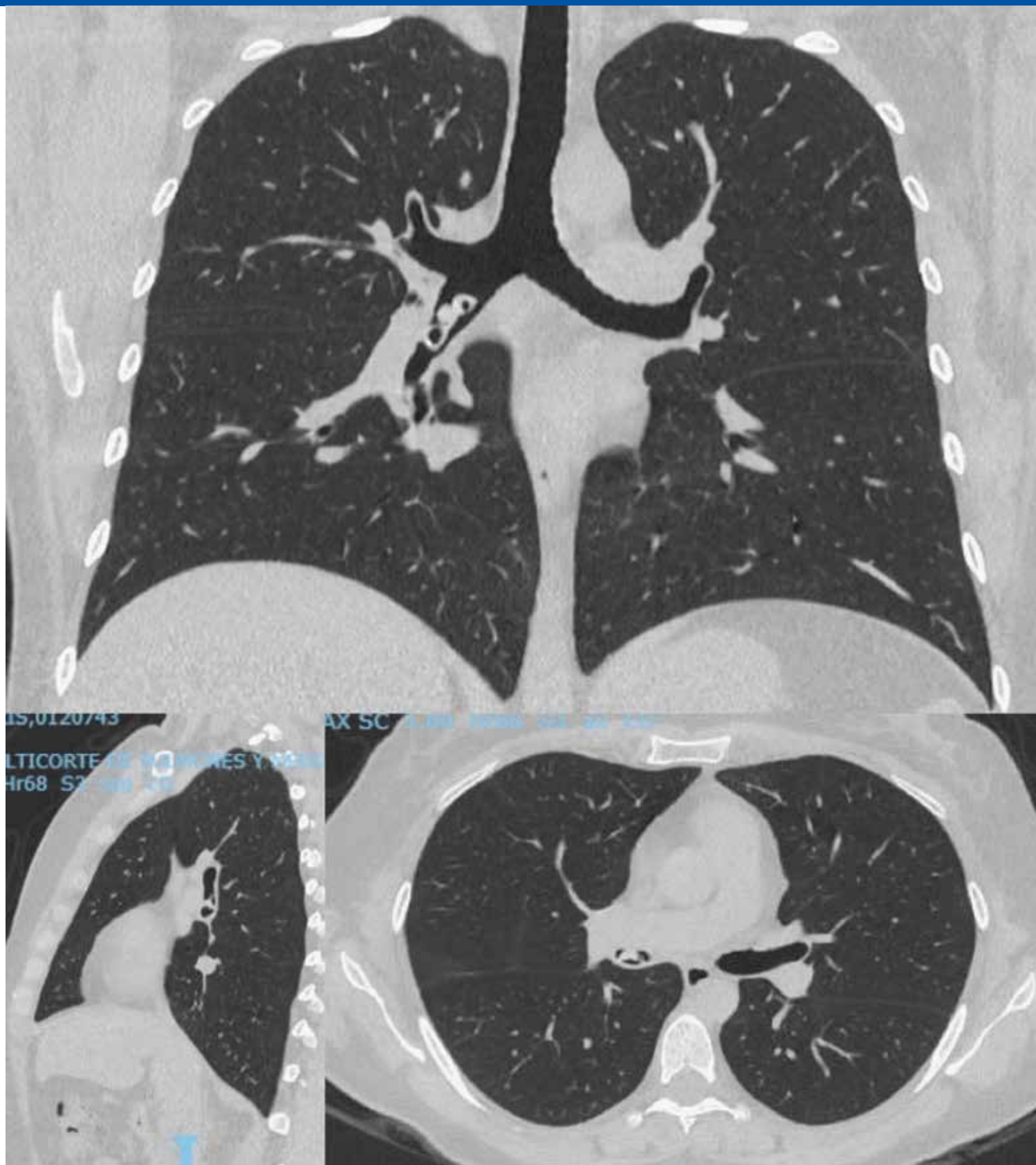


Figura 1. Mujer de 39 años de edad, sin antecedentes de importancia. Al examen físico, se auscultaron sibilantes inspiratorios en hemitórax derecho. Resto del examen fue normal.