

5. Korkmaz MF, Elli M, Özkan MB, Bilgici MC, Dağdemir A, Korkmaz M, et al. Osteopoikilosis: Report of a familial case and review of the literature. *Rheumatol Int.* 2015;35:921–4.
6. Benli IT, Akalin S, Boysan E, Mumcu EF, Kış M, Türkoğlu D. Epidemiological, clinical and radiological aspects of osteopoikilosis. *J Bone Joint Surg (Br).* 1992;74:504–6.
7. Verbov J, Graham R. Buschke-Ollendorff syndrome-disseminated dermatofibrosis with osteopoikilosis. *Clin Exp Dermatol.* 1986;11:17–26.
8. Buschke A, Ollendorff H. Ein fall von dermatofibrosis lenticularis disseminata and osteopathia condensans disseminata. *Derm Wochenschr.* 1928;86:257–62.
9. Hellemans J, Preobrazhenska O, Willaert A, Debeer P, Verdonk PC, Costa T, et al. Loss-of-function mutations in LEMD3 result in osteopoikilosis, Buschke-Ollendorff syndrome and melorheostosis. *Nat Genet.* 2004;36:1213–8.
10. Bansal R, Pathak AC, Sheth B, Patil AK. Traumatic fracture in a patient of osteopoikilosis with review of literature. *J Orthop Case Rep.* 2013;3:16–20.

M. Alvargonzález^{a,*}, L. del Valle^b,
C. Parramón^c y C. Quispe^b

^a *Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Cerro del Aire, Majadahonda, Madrid, España*

^b *Servicio de Urgencias, Hospital Universitario Fundación Jiménez Díaz, Madrid, España*

^c *Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Segovia, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mariaalvargonzalez@gmail.com
(M. Alvargonzález).

<https://doi.org/10.1016/j.semerg.2017.04.008>
1138-3593/

© 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Neumonía organizada criptogenética como causa de tos crónica. A propósito de un caso



Cryptogenic organising pneumonia as a cause of chronic cough

La tos es uno de los síntomas respiratorios más frecuentes en la consulta de atención primaria.

Su persistencia puede producir una repercusión importante en la vida de los pacientes y en ocasiones ser el síntoma de multitud de procesos de muy diversa etiología.

Con el presente caso pretendemos revisar una causa poco frecuente de tos crónica, la neumonía organizada criptogenética.

Se trata de una mujer de 44 años de edad, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés, que consultó en Atención Primaria por cuadro de tos seca y disnea leve de 10 días de evolución, sin expectoración, fiebre, autoescucha de sibilancias, rinorrea, lagrimeo o picor de ojos, estornudos u otra sintomatología asociada.

La paciente trabajaba como teleoperadora y la sintomatología le dificultaba la realización de su actividad laboral. No fumaba ni tenía otros hábitos tóxicos. Negaba exposición a alérgenos.

En la exploración destacaba una saturación de oxígeno basal del 98%, disminución de ruidos respiratorios en base derecha, con auscultación cardíaca y exploración otorrinolaringológica normales.

Inicialmente se solicitó una radiografía de tórax (fig. 1), en la que se apreció un infiltrado reticular bilateral, ante lo cual se pautó un tratamiento con broncodilatadores y antibioterapia, con escasa mejoría, por lo que se decidió asociar corticoides inhalados, con una leve disminución de la tos.

Un mes después la paciente acudió nuevamente a consulta por persistencia del cuadro; se derivó a Neumología y se empezaron a valorar otras posibles causas.

A pesar de no existir síntomas digestivos se realizó un ensayo terapéutico con inhibidores de la bomba de protones y procinéticos, pensando en la enfermedad por reflujo gastroesofágico como causa de la tos.

A la espera de la cita, la paciente acudió al Servicio de Urgencias por intensificación de los síntomas, donde fue atendida por el otorrinolaringólogo de guardia que evidenció signos de reflujo gastroesofágico y recomendó su derivación a consulta de Digestivo, desde la cual se realizó interconsulta a Alergología para descartar sensibilización a neuroalérgenos.

En el estudio realizado por su médico de atención primaria y Digestivo se encontró:

- Analítica general: ferropenia sin anemia. No leucocitosis. Perfil de autoinmunidad normal. Pruebas reumatológicas negativas.

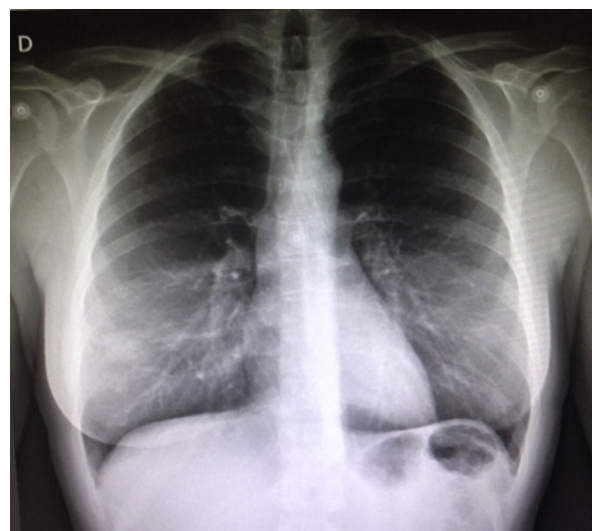


Figura 1 Radiografía de tórax: infiltrado reticular bilateral.



Figura 2 TAC torácica: infiltrados periféricos difusos con focos de consolidación.

- Ecografía abdominal: pequeña hernia supraumbilical no complicada. Resto normal.
- Manometría/pHmetría esofágicas normales, excepto una leve incompetencia del cardias sin repercusión.

En la consulta de Neumología se realizó únicamente una nueva radiografía y unas pruebas funcionales respiratorias sin alteraciones y se orientó el proceso a las causas digestivas.

Puesto que la tos no mejoró con tratamiento intensivo del reflujo, y teniendo como única orientación etiológica el infiltrado inespecífico en la radiografía de tórax inicial y la leve mejoría de la sintomatología con corticoides inhalados, se decidió volver a derivar al Servicio de Neumología. La paciente eligió un hospital distinto al de referencia en el que ya había sido valorada.

En esta ocasión se realizó un nuevo estudio, que incluyó:

- Espirometría normal con test broncodilatador negativo. Test de provocación con metacolina: negativo. Difusión DLCO 86%, KCO: 71%.
- TAC torácica: infiltrados periféricos difusos con focos de consolidación (fig. 2).
- Broncoscopia con lavado broncoalveolar y biopsia: proliferación de células mesenquimales que obstruyen los bronquiolos terminales, depósitos de fibrina e infiltrado inflamatorio crónico de predominio linfocitario compatible con BONO.

Con estos hallazgos, un año después del inicio del estudio, se llegó al diagnóstico definitivo de neumonía organizada criptogenética y se instauró tratamiento con prednisona oral y calcio.

En el momento actual la paciente sigue presentando tos a pesar del tratamiento y se encuentra en situación de incapacidad laboral permanente revisable para su profesión.

La tos en un mecanismo de protección de la vía aérea cuyo objetivo es facilitar la eliminación de secreciones para limpiar el árbol traqueobronquial de partículas extrañas. Cuando se perpetúa más de 8 semanas se considera tos crónica. Se calcula que la tos crónica comporta entre el 40 y el 50% de los motivos de consulta ambulatoria de tipo respiratorio, y según algunos estudios, en el 7% de los pacientes interfiere en su actividad diaria. Es más frecuente

en personas fumadoras (siendo dependiente de la dosis), en mujeres de mediana edad, en pacientes en tratamiento con fármacos como los IECA y en zonas con niveles altos de contaminación ambiental¹.

Ante un paciente con tos crónica hay que realizar una evaluación secuencial y se recomienda un tratamiento empírico escalonado de los principales motivos de esta sintomatología, entre los que se encuentran los procesos del tracto respiratorio superior (rinitis alérgica, no alérgica o vasomotora, nasofaringitis aguda y sinusitis), asma, enfermedad pulmonar obstructiva crónica, reflujo gastroesofágico y bronquitis eosinofílica. En caso de persistencia de la tos tras este abordaje, como ocurrió en nuestro caso, hay que plantearse causas menos frecuentes, entre las que se encuentran las neumonías intersticiales².

La neumonía organizada criptogenética (o bronquiolitis obliterante) se engloba dentro de las neumopatías intersticiales^{3,4}. Su causa es idiopática y afecta sobre todo a las estructuras de las vías aéreas distales.

Cuando se asocia a otros procesos como conectivopatías, medicamentos u otras enfermedades secundarias recibe el nombre de neumonía organizada secundaria.

Afecta a hombres y mujeres por igual, en torno a la quinta o sexta décadas de la vida. La mayoría presentan síntomas como tos, disnea, malestar general, cuadro catarral o pérdida de peso durante meses hasta que se llega al diagnóstico definitivo.

La radiografía de tórax suele mostrar infiltrados bilaterales aislados o agrupados, en vidrio esmerilado o alveolares, o infiltrados solitarios tipo neumonía y un patrón intersticial difuso con o sin broncograma aéreo⁵, aunque en ocasiones aisladas puede ser normal; las pruebas de función respiratoria, por otra parte, aunque usualmente muestran un patrón restrictivo y/o una disminución de la capacidad de difusión de monóxido de carbono, también pueden estar en el rango de la normalidad. La TAC torácica suele mostrar áreas de consolidación y opacidades, imágenes nodulares, dilatación bronquiolar, etc., con distribución periférica (subpleural) o central (peribroncovascular), predominando en lóbulos medios e inferiores⁶. El diagnóstico definitivo es histológico y para ello se requiere la realización de una biopsia transbronquial o por videotoracoscopia⁷.

En los pacientes con sintomatología moderada-severa está indicado iniciar tratamiento con glucocorticoides sistémicos a dosis de 0,75-1 mg/kg/día en dosis única matutina hasta un máximo de 100 mg/día. La mayoría de los pacientes responden a dosis de 60 mg/día.

En aquellos pacientes que presentan una progresión rápida de la enfermedad se recomienda iniciar tratamiento con un bolo de metilprednisolona 500-1.000 mg iv durante 3-5 días para luego continuar con dosis más bajas por vía oral. En casos con evolución tórpida o fulminante puede ser beneficioso asociar agentes inmunosupresores como ciclofosfamida o azatioprina.

El tratamiento corticoideo mejora la sintomatología en la mayoría de los pacientes y resuelve parcial o completamente las lesiones pulmonares objetivadas en las pruebas de imagen. El tratamiento debe mantenerse durante un periodo de 6-12 meses e incluso puede prolongarse durante más tiempo con periodos intermedios de descanso.

El pronóstico en general es favorable, ya que dos tercios de los pacientes tratados con glucocorticoides consiguen

la curación completa. La mejoría con el tratamiento suele objetivarse a los pocos días, aunque algunos pacientes pueden tardar semanas o incluso meses.

De todas las neumonías intersticiales, la organizada criptogénica es la que presenta un mejor pronóstico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Bibliografía

1. Fistera.com. Tos crónica en adultos [sede web] [actualizado 31 Dic 2014; consultado 24 Abr 2016]. Disponible en: <http://www.fistera.com/guias-clinicas/tos-cronica-adultos/>.
2. Uptodate.com. Evaluation of subacute and chronic cough in adults [sede web]. 2014 [actualizado Jul 2016; consultado 19 Ago 2016]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/evaluation-of-subacute-and-chronic-cough-in-adults>
3. Uptodate.com. Cryptogenic organizing pneumonia [sede web]. 2015 [actualizado Abr 2016; consultado 24 Abr 2016]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/cryptogenic-organizing-pneumonia>.
4. King T.E. Jr. Enfermedades pulmonares intersticiales. En: Harrison Principios de Medicina Interna. Cap. 261. 18.^a ed. Ciudad de México: Mc Graw Hill; 2012. p. 2166-7.
5. Gutiérrez-Fernández N, Alonso Val Á. Hemoptisis como forma de presentación infrecuente de bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO). *Semergen*. 2009;35:42-5.
6. Faria IM, Zanetti G, Barreto MM, Souza Rodrigues R, Araujo-Neto CA, Pereira e Silva JL, et al. Organizing pneumonia: Chest HRCT findings. *J Bras Pneumol*. 2015;41:231.
7. Nishino M, Mathai SK, Schoenfeld D, Digumarthy SR, Kradin RL. Clinicopathologic features associated with relapse in cryptogenic organizing pneumonia. *Hum Pathol*. 2014;45:342.

A. Barranco Apoita^{a,*}, B. de Victoria Fernández^b
y S. Martínez Machuca^c

^a Centro de Salud Goya, Madrid, España

^b Centro de Salud Canillejas, Madrid, España

^c Centro de Salud Manzanares, Manzanares el Real, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: aranchaba@hotmail.com
(A. Barranco Apoita).

<https://doi.org/10.1016/j.semerg.2017.05.003>
1138-3593/

© 2017 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.