

Casos en imagen 1.—BRONQUIOLITIS RESPIRATORIA ASOCIADA A ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

Diagnóstico final

Bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial.

Hallazgos radiológicos

Figura 1. Patrón intersticial reticulonodulillar difuso bilateral. Mayor afectación de lóbulos superiores.

Figura 2. Se observan áreas de enfisema paraseptal, bullas, bronquiectasias, nódulos centrilobulillares milimétricos periféricos, y engrosamiento intersticial con zonas de distorsión de la arquitectura del parénquima pulmonar.

Figura 3. Se aprecian nodulillos centrilobulillares de distribución difusa en ambas bases pulmonares.

Figura 4. Acúmulo de macrófagos con pigmento marrón en su interior en los bronquiolos respiratorios y alvéolos adyacentes junto con fibrosis leve en los septos alveolares.

Comentario

La bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPI) es un proceso que ocurre casi exclusivamente en fumadores de alto consumo de cigarrillos en la segunda, tercera o cuarta décadas de su vida. Su diagnóstico es clínico, funcional y anatomopatológico y se basa en la combinación de clínica y alteraciones funcionales respiratorias de enfermedad intersticial pulmonar junto con biopsia pulmonar que muestra bronquiolitis respiratoria¹⁻⁴.

Los síntomas respiratorios típicos son tos y disnea de esfuerzo progresiva de uno o dos años de duración. Las pruebas funcionales respiratorias suelen estar alteradas, y muestran un patrón restrictivo, una disminución de la capacidad de difusión (DLCO) y, ocasionalmente, obstrucción al flujo respiratorio^{3,4}.

Los principales hallazgos anatomopatológicos son: *a*) acúmulo de macrófagos pigmentados (pigmento marrón) en el interior de los bronquiolos respiratorios, conductos alveolares y alvéolos adyacentes, distribuidos bronquiolocéntricamente; *b*) engrosamiento del intersticio peribronquiolar por infiltrados inflamatorios crónicos (predominantemente linfocitos y macrófagos); *c*) discreta fibrosis en los septos alveolares^{2,4,5}.

El hallazgo más característico de la radiografía de tórax es un patrón intersticial reticular o reticulonodulillar fino, bilateral, difuso, de predominio basal, con volúmenes pulmonares normales. En ocasiones se observan atelectasias subsegmentarias de predominio bibasal o únicamente pérdida de volumen. Sin embargo, en el 20-28% de las BR-EPI con biopsia comprobada, la radiografía es normal^{2,4}.

Los hallazgos de la tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) son: *a*) engrosamiento de la pared bronquial (central y periférica, sin predominancia zonal); *b*) nódulos centrilobulillares; *c*) áreas en vidrio deslustrado (multifocales, parcheadas, aunque también pueden ser difusas); *d*) atelectasias; *e*) engrosamiento del intersticio interlobular e intralobular (de predominio en lóbulos inferiores); *f*) enfisema centrilobulillar (hallazgo típico por ser fumadores) en lóbulos superiores; *g*) bullas periféricas, y *h*) incluso normal^{2,4,6}.

El diagnóstico diferencial se plantea con cinco entidades: bronquiolitis respiratoria (BR), neumonitis intersticial descama-

tiva (NID), neumonitis por hipersensibilidad (NH) aguda o subaguda, histiocitosis X y neumonitis intersticial inespecífica (NII)².

La bronquiolitis respiratoria ocurre en fumadores asintomáticos de cigarrillos. Comparte hallazgos histológicos y radiológicos con la BR-EPI aunque su grado de severidad es menor. En la radiografía de tórax no se observa un patrón intersticial, y en la TACAR aparecen nódulos centrilobulillares, áreas en vidrio deslustrado y enfisema centrilobulillar, de predominio en lóbulos superiores^{2,4}.

La neumonía intersticial descamativa se diferencia de la BR-EPI en la distribución de los cambios inflamatorios bronquiol-alveolares (lesiones más extensas, difusas, uniformes y menos bronquiolocéntricas) y el grado de fibrosis (discreto, pero más prominente). La TACAR muestra áreas en vidrio deslustrado (bilaterales, parcheadas, generalmente subpleurales y en lóbulos inferiores, sin afectación peribronquiolar) y signos de fibrosis pulmonar^{3,6}. Si bien todos los pacientes con BR-EPI responden al tratamiento corticoide o al abandono del consumo de tabaco, el 32% los pacientes con NID progresan a fibrosis, incluso muerte, a pesar del tratamiento esteroideo^{3,4,6}.

Dadas las similitudes clínicas, radiológicas e histológicas entre la BR, la BR-EPI y la NID, estas entidades podrían corresponder a diferentes grados de severidad de un mismo proceso reactivo de las vías respiratorias y del parénquima pulmonar al humo del cigarrillo⁶.

En la neumonitis por hipersensibilidad aparecen áreas en vidrio deslustrado, nódulos centrilobulillares (en mayor número que en la BR-EPI) y engrosamiento difuso de la pared bronquial. Igualmente, la mayoría de pacientes con NH son no fumadores^{2,3,6}.

La histiocitosis X pulmonar suele afectar a jóvenes fumadores. La TACAR muestra quistes menores de 1 cm, nódulos centrilobulillares y peribronquiolares de 1-5 mm (los de mayor tamaño pueden cavitarse), áreas en vidrio deslustrado, patrón reticular fino, y patrón de *honeycombing* (estadio final)⁷.

La neumonitis intersticial inespecífica también presenta áreas en vidrio deslustrado, aunque la distribución es más parcheada en la BR-EPI².

El tratamiento de la BR-EPI consiste en el abandono del hábito tabáquico junto con la administración de corticoides. La mayoría de los pacientes mejoran con estas medidas, y se observa un descenso del engrosamiento mural bronquial, de los nodulillos centrilobulillares y de las áreas en vidrio deslustrado^{2,4}.

Debido a la imposibilidad de administrar corticoides a nuestro paciente (corticodependencia diagnosticada durante los brotes de su enfermedad de Crohn), se optó por el cese de su hábito tabáquico como medida provisional. Sin embargo, debido al irregular cumplimiento de éste, no se evidenciaron cambios significativos en las pruebas funcionales respiratorias ni exploraciones radiológicas de control siguientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Gückel C, Hansell DM. Imaging the «dirty lung»—has high resolution computed tomography cleared the smoked? Clin Radiol 1998;53:717-22.
- Park JS, Brown KK, Tudor RM, Hale VA, King TE Jr, Lynch

- DA. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease: radiologic features with clinical and pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 2002;26:13-20.
3. Essadki O, Chartrand-Lefebvre C, Briere J, Grenier P. Respiratory bronchiolitis: radiographic and CT findings in a pathologically proven case. *Eur Radiol* 1998;8:1674-6.
 4. Holt RM, Schmidt RA, Godwin JD, Raghu G. High resolution CT in respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17:46-50.
 5. Remy-Jardin M, Remy J, Gosselin B, Becette V, Edme JL. Lung parenchymal changes to cigarette smoking: pathologic-CT correlations. *Radiology* 1993;186:643-51.
 6. Heyneman LE, Ward S, Lynch DA, Remy-Jardin M, Johkoh T, Muller NL. Respiratory bronchiolitis, respiratory-bronchiolitis-associated interstitial lung disease, and desquamative interstitial pneumonia: different entities or part of the spectrum of the same disease process? *AJR Am J Roentgenol* 1999;173:1617-22.
 7. Web WR, Müller NL, Naidich DP. Diseases characterized primarily by cysts and emphysema. En: *High-resolution CT of the lung*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott-Raven, 2001; p. 421-9.

Correspondencia:

Susana Gispert.
Hospital General Universitario Vall d'Hebron.
Paseo del Valle d'Hebron, 119-129.
08023 Barcelona. España. gisppi@yahoo.es