

## Cartas científicas

# Pneumotórax por enfermedad de Wegener

## Pyopneumothorax due to Wegener's disease

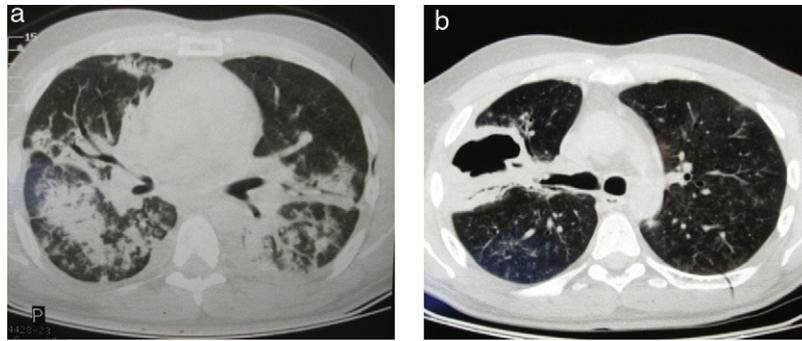
La granulomatosis de Wegener es una enfermedad autoinmune que se puede presentar como granulomatosis necrotizante, vasculitis del tracto respiratorio superior e inferior, glomerulonefritis necrotizante y como vasculitis difusa, afectando principalmente al pulmón, la vía aérea y el riñón<sup>1</sup>. Cuando el pulmón está comprometido, las manifestaciones clínicas son inespecíficas y comprenden tos, disnea y hemoptisis. La radiología simple muestra áreas de consolidación, o nódulos únicos o múltiples, que en un tercio de los pacientes afectados suelen ser asintomáticos. La cavitación de estos nódulos es frecuente debido a su necrosis central. Cuando este fenómeno afecta a la pleura visceral se produce una fistula broncopleurales y la aparición de neumotórax o pnoneumotórax, hecho sumamente infrecuente y con nueve casos presentados en la literatura mundial<sup>2,3</sup>. El objetivo de este trabajo es presentar el caso clínico de un paciente con pnoneumotórax por granulomatosis de Wegener y su resolución quirúrgica, tratado en el sector de cirugía torácica de nuestro hospital.

Presentamos el caso de un paciente masculino, de 35 años de edad que ingresa al servicio de clínica médica por presentar un cuadro febril asociado a tos y expectoración purulenta. La radiografía de tórax muestra opacidad basal derecha, interpretando el cuadro de ingreso como neumonía aguda de la comunidad. A las 48 h de ingreso, evoluciona desfavorablemente con mala mecánica ventilatoria, requiriendo el pase a la unidad de terapia intensiva y asistencia respiratoria mecánica. Evoluciona con caída de veinte puntos del hematocrito, y falla renal asociada. Se solicita el ANCA-C y la proteinasa 3, los cuales resultan positivos, llegando así al diagnóstico presuntivo de granulomatosis de Wegener. Se inicia ciclofosfamida 500 mg, y se realiza plasmaféresis. Intercurre con tos y expectoración muco-purulenta, por lo cual se realiza tomografía axial computada de tórax en la cual se evidencia infiltrado bibasal a predominio derecho (fig. 1a), iniciándose antibioticoterapia con vancomicina, meropenem y colistin. Se reinicia la plasmaféresis y se decide por buena evolución su pase a sala general de clínica médica. Intercurre con fiebre persistente, por lo cual se rota posteriormente a imipenem-colistin por aislamiento de *Klebsiella Pneumoniae* y *Pseudomona*

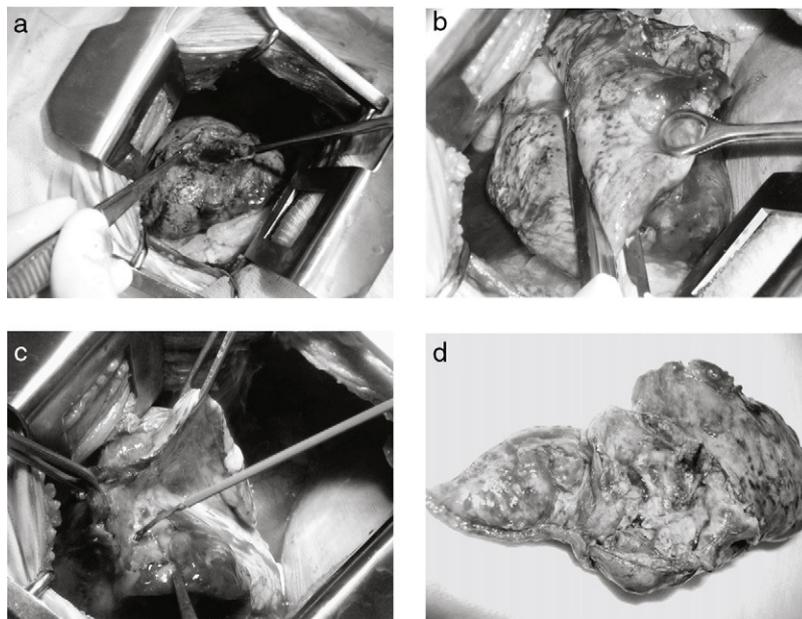
*Aeuruginosa* en lavado broncoalveolar, la cual se completa durante 14 días. La evolución es favorable y se le otorga el alta hospitalaria con prednisona 60 mg/día. Comienza en su domicilio con dolor de tipo puntada de costado asociada a disnea, por lo cual acude a la guardia, constatándose en radiografía de tórax neumotórax derecho grado II, decidiéndose realizar avenamiento pleural bajo agua. Evoluciona desfavorablemente, con enfisema subcutáneo y fistula broncopleurales persistente con aerorragia y débito purulento. Se solicita tomografía axial computada que muestra pnoneumotórax y masa pulmonar abscedada y cavitada en el lóbulo superior derecho (fig. 1b). Ante la persistencia del débito purulento y la falla de expansión pulmonar, se decide conducta quirúrgica. Se aborda por toracotomía posterolateral y se identifica granuloma abscedado y fistulizado hacia pleura de 11 cm de diámetro ubicado en el lóbulo superior derecho (fig. 2a). Se realiza la resección completa del mismo con sutura mecánica (fig. 2b), completando la cirugía con decorticación pulmonar (fig. 2c). Cursa postoperatorio inmediato en unidad de terapia intermedia durante 48 h, pasando luego a sala general y otorgándole el alta hospitalaria al 6.º día postoperatorio en buena evolución. El informe histopatológico diferido de la pieza quirúrgica (fig. 2d) confirmó el diagnóstico de granulomatosis de Wegener.

El neumotórax o pnoneumotórax es una manifestación sumamente infrecuente de la granulomatosis de Wegener (GW), habiéndose reportado tan solo 9 casos en la literatura mundial<sup>2</sup>. Se observó un predominio en el sexo masculino en la totalidad de los pacientes coincidentes con nuestro caso y un promedio de edad de 48,9 años. Se evidenció un neumotórax al ingreso en 6 de los 9 pacientes, pnoneumotórax en 3, y empiema asociado en 1<sup>3,4</sup>.

Los nódulos pulmonares representan más del 70% de las lesiones pulmonares en pacientes con granulomatosis de Wegener<sup>3</sup>. Estos suelen ser de localización subpleural y pueden cavitarse en casi el 50% de los casos. La afección pleural, sin embargo, es inconstante, siendo esta menor al 10%. La localización pulmonar es el sitio de asentamiento más frecuente de los nódulos en esta enfermedad y el contacto



**Figura 1 – a. Múltiples áreas de consolidación mal definidas, bilaterales a predominio derecho, asociadas a imágenes seudonodulillares y congestión de ambos hilios pulmonares. b. Micronódulos subpleurales bilaterales y nódulo cavitado con nivel hidroaéreo en lóbulo superior derecho.**



**Figura 2 – a. Granuloma cavitado en lóbulo superior derecho. b. Resección sublobar de lóbulo superior derecho con sutura mecánica. c. Decorticación. d. Pieza quirúrgica.**

entre dichos nódulos y la pleura es frecuente<sup>3</sup>, coincidiendo con nuestro caso.

Al ingreso nuestro paciente presentaba pequeños nódulos subpleurales y una lesión sólida parcialmente cavitada en el pulmón derecho, siendo esta la imagen radiográfica más frecuente de la granulomatosis de Wegener<sup>3</sup>.

Se han reportado una fístula broncopleural y una lesión necrótica granulomatosa la cual se rompió hacia el espacio pleural<sup>2</sup>. La falla de expansión pulmonar que no revierte con aspiración continua también se ha reportado, asociándose a infección y pnoneumotórax<sup>1</sup>, tal como sucedió en nuestro paciente.

Se realizó drenaje pleural en 5 de 9 casos y lobectomía en uno. No se decidió conducta quirúrgica en 2 de los 9 casos (22,2%). En nuestro caso el tratamiento quirúrgico inicial fue un avenamiento pleural por pnoneumotórax. El fracaso del mismo nos llevó a realizar una toracotomía posterolateral al paciente y reseca la lesión.

Se observó una mortalidad postoperatoria asociada a los pacientes con pnoneumotórax de ingreso en 66,6% (2 de 3 pacientes)<sup>3</sup>.

El tratamiento con inmunosupresores, en particular la ciclofosfamida, ha mejorado indudablemente los índices de supervivencia<sup>1</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Jaspan T, Davison AM, Walter WC. Spontaneous Pneumothorax in Wegener's Granulomatosis. *Thorax*. 1982;37:774-5.
2. Maguire R, Fauci AS, Doppman JL, Wolff SM. Unusual radiographic feature of Wegener's Granulomatosis. *AM J Roentgenol*. 1978;130:233-8.
3. Delèvaux I, Khellaf M, André M, Jean-Luc Michel. Jean Charles Piette and Olivier Aumaître. *Chest*. 2005;128:3074-5.

4. Israel HL, Patchfsky AS, Saldana MJ. Wegener's Granulomatosis, lymphomatoid granulomatosis, and benign lymphocytic angiitis and granulomatosis of lung. *Ann Intern Med.* 1997;87:691-9.

Claudio A. Ruiz\*, Alejandro D. Giacoia, Walter G. Otero y Luis M. Mastronardi

Hospital Nacional Profesor Alejandro Posadas, Buenos Aires, Argentina

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [luis\\_mastronardi@hotmail.com](mailto:luis_mastronardi@hotmail.com) (C.A. Ruiz).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2011 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

doi:10.1016/j.ciresp.2011.08.008

## Íleo biliar en paciente con enfermedad de Crohn

### Gallstone ileus in a patient with Crohn's disease

La asociación de enfermedad de Crohn (EC) e íleo biliar ya ha sido descrita previamente en la literatura<sup>1-5</sup>. En estos casos se suele observar una fístula bilioentérica y el cálculo en lugar de impactarse en la válvula ileocecal lo hace en el segmento de intestino delgado que está estenosado debido a la EC.

La colitis ulcerosa (CU) y la EC son dos enfermedades diferentes aunque se engloben dentro de una entidad nosológica llamada enfermedad inflamatoria intestinal. Una de las diferencias capitales entre ambas es que la EC puede afectar a cualquier segmento del tubo digestivo, aunque la inflamación del íleon terminal es la más frecuente, en contraposición a la CU, donde solo se afecta el intestino grueso<sup>6</sup>. Presentamos a continuación un paciente de edad avanzada con diagnóstico de colitis ulcerosa que fue intervenido con carácter urgente por íleo biliar diagnosticado mediante una TC.

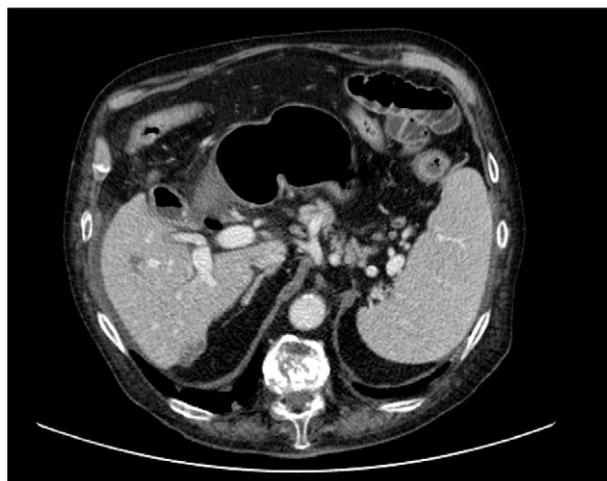
Un varón de 84 años con antecedentes personales de DMNID, bronquitis crónica y CU de 60 años de evolución en tratamiento con aminosalicilatos, acudió al servicio de urgencias por dolor abdominal, vómitos y distensión abdominal de 48 horas de evolución. En la TC abdominal se observó aerobilia (fig. 1), dilatación de intestino delgado hasta íleon donde existía un cálculo impactado (fig. 2) sobre un intestino estenosado y con paredes engrosadas que se extendía hasta la válvula ileocecal. Con el diagnóstico de íleo biliar sobre ileítis terminal se llevó a cabo una laparotomía de urgencias corroborando la existencia de una ileítis con un cálculo de 3 cm impactado en la luz del intestino engrosado y dilatación del resto del intestino delgado. El segmento de íleon distal enfermo medía alrededor de 40 cm y tenía el aspecto macroscópico típico de la EC con engrosamiento del mesenterio y crecimiento del mismo hacia el borde antimesentérico. No se observaron signos de inflamación activa en el intestino grueso. Se realizó enterotomía sobre intestino sano proximal y extracción del cálculo. El paciente no refería cuadros de obstrucción intestinal recientes así que dada su larga evolución sin resecciones, se decidió conservar el íleon afecto y no se actuó sobre la vesícula biliar.

En la actualidad es muy poco habitual que un paciente con EC se diagnostique erróneamente de CU porque las técnicas

radiológicas, los estudios histológicos y los procedimientos endoscópicos han evolucionado notablemente. Existe un 5% de pacientes con afectación colónica donde no es posible su inclusión dentro de la EC o de la CU porque presentan características de ambas. En estos casos se utiliza el término de enfermedad inflamatoria intestinal no clasificada<sup>6</sup>.

Sin embargo, nuestro paciente presentó en el momento de la operación una ileítis terminal con características macroscópicas típicas de la EC a pesar de su diagnóstico previo de CU. El tratamiento que seguía con aminosalicilatos por vía oral es efectivo tanto para la EC como para la CU y no ayuda a discriminar entre ambas enfermedades. En la TC abdominal, que se realizó con carácter urgente para llegar a un diagnóstico, se planteó por primera vez la existencia de una EC complicada con un íleo biliar.

Es excepcional la aparición de un íleo biliar en pacientes con EC<sup>1-5</sup> y también se describen casos de obstrucciones intestinales por enterolitos impactados en segmentos intestinales estenóticos de enfermos con EC<sup>7-9</sup>. Suelen ser individuos de edad avanzada con EC de larga evolución y en algunos



**Figura 1** – En la imagen se aprecia aerobilia con un nivel hidroaéreo dentro de la vesícula biliar.