



## CARTAS CIENTÍFICAS

### Neumonía criptogénica organizada en el anciano

#### *Cryptogenic pneumonia organized in the elderly*

Sr. Editor:

La bronquiolitis obliterante con neumonía organizativa (BONO) idiopática es un síndrome clínico-patológico de etiología desconocida y poco frecuente, descrita por primera vez por Epler et al<sup>1</sup> en 1985. Actualmente se prefiere el término de neumonía organizada criptogénica (NOC) porque evita la confusión con otras enfermedades de la vía aérea<sup>2</sup>. El síndrome se inicia generalmente entre la quinta y la sexta décadas, es menos frecuente en edades extremas de la vida<sup>3,4</sup> y afecta a varones y mujeres por igual<sup>1,5</sup>. Aproximadamente, entre el 60 y el 75% de los pacientes presentan un inicio subagudo con sintomatología al menos de 2 meses<sup>1,5,6</sup>. Suele presentarse como un cuadro consistente en tos seca no productiva, fiebre, mialgias y aumento de la disnea junto con pérdida ponderal<sup>1,5,6</sup>, en la auscultación pulmonar pueden evidenciarse crepitantes finos y los análisis de sangre suelen ser inespecíficos<sup>1,5,6</sup>. Es frecuente encontrar hipoxemia con la actividad y en fases avanzadas en reposo<sup>7</sup>. Las manifestaciones radiológicas son características y muy variables, entre ellas destacan las opacidades alveolares, que pueden ser migratorias en un 10-20% de los pacientes<sup>8</sup>. La tomografía computarizada (TC) torácica de alta resolución (TACAR) es la técnica de elección ya que permite detectar alteraciones en pacientes con radiografía de tórax normal y guiar el sitio para la biopsia pulmonar<sup>7</sup>. En el lavado broncoalveolar el recuento celular muestra una celularidad mixta, con disminución del porcentaje de macrófagos y aumento de linfocitos, neutrófilos y eosinófilos. En cuanto al perfil inmunocitológico, el cociente entre los linfocitos CD4 y los CD8 suele estar disminuido. El diagnóstico es histológico<sup>9</sup> y sus lesiones se caracterizan por la existencia de inflamación y fibrosis intraluminal de alvéolos, bronquiolos y conductos alveolares. Frecuentemente se evidencia la presencia de nódulos fibroblásticos que protruyen la luz de los espacios aéreos afectados<sup>1,7</sup>. El tratamiento de elección son los corticoides orales, cuyo uso a menudo asocia una mejoría clínica espectacular<sup>10</sup>. Las recaídas aparecen especialmente en el primer año de tratamiento, con una frecuencia que varía del 13 al 58%<sup>1,7</sup>.

A continuación, presentamos el caso de una mujer de 81 años, hipertensa en tratamiento con enalapril 10 mg/día y sin otros antecedentes relevantes, que en el último mes presentó un aumento de la disnea, la anorexia y la debilidad generalizada, sin síndrome constitucional asociado. En las últimas 48 h asoció picos febriles de 38,5 °C, sin tos ni expectoración. En la exploración física presentaba afectación del estado general, con saturaciones de 90% y FiO<sub>2</sub> al 35%, presión arterial de 130/70; en la cabeza y el cuello no presentaba adenopatías ni aumento de la ingurgitación yugular; la auscultación cardíaca era rítmica y sin soplos. En la auscultación pulmonar se evidenciaban crepitantes y sibilancias en ambos campos pulmonares. El resto de la exploración física no presentaba otros hallazgos relevantes. En la radiografía de tórax se

evidenció un aumento de densidad, con áreas de consolidación en ambos campos pulmonares, con claro predominio izquierdo, datos radiológicos que llamaban la atención por la poca expresividad radiológica en la proyección lateral (fig. 1). La gasometría arterial presentaba una insuficiencia respiratoria grave. En el análisis de sangre sólo destacaba una anemia de proceso crónico, con el resto de los parámetros ordinarios dentro de la normalidad, excepto una velocidad de sedimentación glomerular de 105 mm/h y una proteína C reactiva de 150 mg/dl. Los hemocultivos y las serologías para *Legionella*, *Chlamydia*, *Coxiella* y *Mycoplasma* fueron negativas. En la recogida de esputo (inducido) no crecieron microorganismos; las baciloscopias y los cultivos seriados fueron negativos para bacilos ácido alcohol resistente. La prueba de Mantoux y booster fueron negativas. Las inmunoglobulinas y el estudio inmunológico fueron negativas. La TACAR confirmó los hallazgos de la radiografía de tórax y evidenció en el parénquima pulmonar áreas de consolidación en ambos lóbulos inferiores, parcheados en vidrio deslustrado con broncograma aéreo. Se realizó una fibrobroncoscopia donde no se apreciaron lesiones bronquiales. El líquido recogido mediante lavado broncoalveolar (LBA) contenía un 42% de macrófagos, un 16% de eosinófilos, un 13% de linfocitos y un 33% de PMN. El recuento linfocitario del LBA mostró un 75% de CD4, un 22% de CD8, un 4% de CD19 y un 88% de CD3, con un cociente CD4/CD8 de 2,59. La citología para células malignas fue negativa. La biopsia transbronquial evidenció lesiones muy indicativas de BONO. Con el diagnóstico de NOC, se inició el tratamiento con corticoides a dosis de 1 mg/kg/día; la paciente presentó una mejoría clínica evidente, con desaparición de la fiebre y de la hipoxemia en 36 h. Los controles posteriores radiológicos evidenciaron una mejoría progresiva de las opacidades en el parénquima pulmonar hasta la desaparición completa en los siguientes meses. A los 10 meses del inicio del cuadro, presentó un nuevo episodio, coincidiendo con el descenso de prednisona (5 mg/día), por lo que fue necesario de nuevo aumentar la dosis a 0,7 mg/kg/día.

La NOC es una entidad anatomoclínica muy bien definida, con un gran espectro clínico-radiológico de presentación, por lo que en muchas ocasiones no se diagnostica o retrasa el diagnóstico, confundiendo con neumonías de perfil atípico. Nuestra paciente al ingreso fue tratada como tal, por lo que se inició tratamiento antibiótico por vía intravenosa con cefotaxima y azitromicina, sin mejoría clínica e incluso presentando un empeoramiento de la curva térmica y del estado general. La singularidad de este caso es la edad de aparición del cuadro clínico, ya que es una entidad con un pico de incidencia entre los 50-60 años<sup>3</sup>. Aunque las diferentes pruebas de imagen y el LBA pueden orientarnos frente al cuadro clínico<sup>4</sup>, para llegar a un diagnóstico final fue necesaria la realización de una fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial, con la dificultad que conllevaba su realización, dado que nuestra paciente presentaba una hipoxemia moderada. El trastorno espirométrico más frecuente es un patrón ventilatorio restrictivo de grado leve-moderado. Los corticoides son el tratamiento de elección, aunque la dosis y el tiempo durante el que deben administrarse no se han determinado de forma precisa hasta el



Figura 1. Proyección lateral.

momento actual<sup>11</sup>. La respuesta clínica y radiológica al tratamiento suele ser espectacular. La resolución de la hipoxemia suele acontecer en las primeras 48-72 h tras el inicio del tratamiento<sup>11</sup>. Aunque la normalización de la radiografía de tórax requiere, al menos, varias semanas. Es frecuente que al reducir o suprimir los corticoides se produzca una recidiva o exacerbación de la enfermedad, con aparición de nuevas alteraciones radiológicas en las mismas zonas de episodios previos o en otras distintas. Diferentes autores recomiendan distintas pautas de tratamiento corticoideo, pero todos coinciden en que éste debe mantenerse, como mínimo, durante 6 meses y en algunos hasta 9 meses.

## Bibliografía

1. Epler GR, Colby TV, McCloud TC, Carrington CB, Gaensler EA. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *N Engl J Med*. 1985;312:152-8.
2. Xaubet A, Ancochea J, Blanquer R, Montero C, Morell F, Rodríguez A, Becerra E, et al. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas. *Arch Bronconeumol*. 2003;39:580-600.

doi:10.1016/j.regg.2008.11.003

## Síndrome de Mounier-Kuhn. A propósito de un caso

### Mounier-Kuhn syndrome. A propos of a case

Paciente varón de 74 años de edad, jubilado, exfumador, que consulta por tos, expectoración y disnea de moderados esfuerzos desde hace varios años.

Con la sospecha de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), se deriva a la consulta de Neumología para su confirmación.

En la exploración física presentaba aspecto asténico. La auscultación cardíaca resultó normal. En la auscultación pulmonar se oían crepitantes inspiratorios y espiratorios en ambas bases pulmonares.

En las pruebas de función respiratoria, la FVC (*forced vital capacity* 'capacidad vital forzada') fue de 2.710 ml (92%), el FEV<sub>1</sub> (*forced expiratory volume* 'volumen espiratorio máximo en el primer segundo') fue de 1.050 ml (47%) y la relación entre FEV<sub>1</sub> y FVC expresó el 38% del volumen total espirado. Se observó un patrón obstructivo de EPOC grave. La saturación de oxígeno fue del 92%. El paciente no presentaba deterioro cognitivo y era independiente para todas las actividades de la vida diaria.

En la radiografía torácica se vieron bronquiectasias basales e importante dilatación traqueal y de bronquios proximales (fig. 1).

La tomografía computarizada (TC) torácica mostró dilatación traqueal y bronquios principales con numerosos divertículos.

3. Esteban MR, Cartón P, Blanco A. Caso en imagen 1: bronquiolitis obliterante con neumonía organizada en un niño. *Radiología (Madr)*. 2002;44:268.
4. Aguado Ortega R, Bermejo Boixareu C, Gómez-Pavón J, May Priego M, Sarro Cañizares M, Ruipérez Cantera I. Ensayo terapéutico ante sospecha de bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO) en el anciano. *Rev Esp Gerontol*. 2008;43: doi:10.1016/j.regg.2008.11.003.
5. González Patiño E, Carballo Fernández E, Antúnez López J, Gómez Caamaño A, Cascallar Caned L, Porto Vázquez MC. Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada: forma poco frecuente de toxicidad pulmonar en el tratamiento radioterápico del cáncer de mama. *Clin Transl Oncol*. 2004;06: 239-41.
6. Kanwar BA, Shahan CJ, Campbell JC, Dewan N, O'Donohue WJ. A case of unilateral bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *Nebr Med J*. 1996;81:149-51.
7. Cordier JF. Organizing pneumonia. *Thorax*. 2000;55:318-28.
8. Ujita M, Renzoni EA, Veeraraghavan S, Wells AU, Hansell DM. Organizing pneumonia: perilobular pattern at thin-section CT. *Radiology*. 2004;232: 757-61.
9. Alasaly K, Muller N, Ostrow DN, Champion P, Fitzgerald JM. Cryptogenetic organizing pneumonia. A report of 25 cases and a review of the literature. *Medicine*. 1995;74:201-11.
10. King TE. BOOP: an important cause of migratory pulmonary infiltrates?. *Eur Respir J*. 1995;8:193-5.
11. Azzam ZS, Bentur L, Rubin AH, Ben-Izhak O, Alroy G. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Diagnosis by transbronchial biopsy. *Chest*. 1993;104/ 6:1899-901.

Luis Alberto Pallás Beneyto<sup>a,\*</sup> y Olga Rodríguez Luis<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Medicina Interna, Complejo Hospitalario Universitario de Albacete, Medicina Intensiva, Hospital Dr. Peset de Valencia, Valencia, España

<sup>b</sup>Medicina Familiar y Comunitaria, Área 5 de Valencia, Centro de Salud Godella, Valencia, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [luispallasbeneyto@yahoo.es](mailto:luispallasbeneyto@yahoo.es) (L.A. Pallás Beneyto).

El diagnóstico fue de síndrome de Mounier-Kuhn.

El tratamiento consistió en la administración de formoterol por vía inhalatoria cada 12 h y una cápsula de bromuro de tiotropio por día por vía inhalatoria.

## Discusión

El síndrome de Mounier-Kuhn o traqueobroncomegalia fue descrito en 1932 por este autor francés y, desde entonces, se han recogido unos 100 casos<sup>1,2</sup>, aunque probablemente esté infradiagnosticado<sup>3</sup>.

La base patológica es una atrofia o ausencia de fibras elásticas que conlleva adelgazamiento de la musculatura lisa traqueobronquial desde la primera hasta la cuarta generación bronquial, lo que condiciona una laxitud de sus paredes y da lugar a dilatación y formación de divertículos. De esta manera, dificulta la tos y el aclaramiento mucociliar y, por este motivo, favorece las infecciones respiratorias repetidas<sup>1,2,4</sup>.

En la mayoría de los casos su etiología es desconocida, aunque se ha descrito asociado a la enfermedad de Ehlers-Danlos y a cutis laxa, lo que apoya la teoría de un defecto del tejido conjuntivo<sup>1</sup>.

El espectro clínico varía desde formas asintomáticas hasta síntomas indicativos de EPOC y bronquiectasias<sup>5</sup>.

Es más frecuente en varones de entre 40 y 50 años<sup>6</sup>.

El diagnóstico radiológico exige la presencia de unos criterios de dilatación traqueal y de bronquios principales que en el caso de