

> CARTA AL DIRECTOR

Fibrosis pulmonar intersticial idiopática centrada en las vías aéreas

Rafael Golpe¹, Ana Capdevila-Puerta², Concepción Iglesias-Moreira³, Mercedes de la Torre-Bravos⁴

Servicios de Neumología (1) y Radiodiagnóstico (3) del Hospital "Lucus Augusti," en Lugo

Servicios de Anatomía Patológica (2) y Cirugía Torácica (4) del Complejo Hospitalario Universitario de A Coruña.

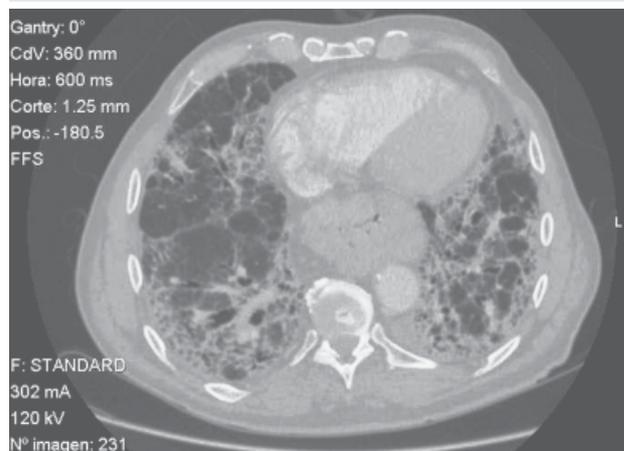
PALABRAS CLAVE: Fibrosis pulmonar idiopática; bronquiolitis; neumonía intersticial bronquiocéntrica idiopática; enfermedades pulmonares intersticiales; fibrosis intersticial centrada en vías aéreas.

Las neumonías intersticiales idiopáticas constituyen un grupo de entidades de causa desconocida, caracterizadas anatomopatológicamente por distintos tipos de inflamación y fibrosis que afectan de forma difusa al parénquima pulmonar. La American Thoracic Society y la European Respiratory Society elaboraron en 2002 un amplio documento de consenso sobre la clasificación de estas entidades¹. Posteriormente se han descrito entidades clínico-patológicas no incluidas en esta clasificación, poco conocidas y que no se hallan completamente definidas en la actualidad, que se caracterizan por la coexistencia de una afectación prominente de la pequeña vía aérea²⁻⁶. Presentamos un caso que creemos encuadrable en una de estas entidades.

Paciente de 73 años, sin historia de tabaquismo, exposición a polvos orgánicos o inorgánicos, contacto con aves o con drogas o tóxicos potencialmente causantes de fibrosis pulmonar. Entre sus antecedentes destacaban una hernia de hiato en tratamiento con omeprazol y dos episodios de accidente cerebrovascular reversibles sin secuelas -motivo por el que seguía tratamiento desde hacía 6 años con clopidogrel-, insuficiencia renal crónica leve, y un episodio de gastroenteritis aguda 6 meses antes, que provocó un deterioro transitorio de la función renal y motivó su ingreso. Se encontraba asintomático

desde el punto de vista respiratorio hasta un mes antes de su ingreso actual, cuando comenzó a presentar tos poco productiva y disnea progresiva, hasta hacerse invalidante. Una radiografía de tórax realizada un año antes era estrictamente normal. La radiografía realizada durante el episodio de gastroenteritis previo mostraba ya un leve patrón intersticial, reticular, en bases pulmonares. La Radiografía y TC torácica actual (figura 1) revelaron un patrón intersticial difuso, con predominio en lóbulos inferiores, asociado a bronquiectasias de tracción y algunas zonas en vidrio deslustrado, así como algunas adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales de 1-2

Figura 1.



Correspondencia: Rafael Golpe Gómez
Servicio de Neumología - Hospital "Lucus Augusti". Lugo
C/Dr. Severo Ochoa s/n
CP 27004 Lugo

Correo electrónico: rafael.golpe.gomez@sergas.es

cm y una hernia hiatal. El hemograma, bioquímica sanguínea y estudio de autoinmunidad fueron normales. Una gasometría arterial mostró pO_2 : 45 mmHg, pCO_2 : 38 mmHg, pH: 7,43. Una espirometría mostró una limitación ventilatoria no obstructiva, compatible con restricción severa (FEV1: 56%, FVC: 46%, FEV1/FVC: 87%; el paciente no colaboró para realizar pletismografía ni medición de la difusión de CO). Se intentó hacer un lavado broncoalveolar y una biopsia transbronquial, que debieron desestimarse por desaturación de O_2 severa durante la broncoscopia. Se realizó biopsia pulmonar de LSI y LII mediante videotoracoscopia. Las piezas de biopsia revelaron una marcada bronquiolitis con engrosamiento de la pared, hipertrofia del músculo liso de la misma, e infiltrado inflamatorio crónico que en algunas zonas se disponía formando folículos, y con áreas de metaplasia peribronquiolar en los alvéolos vecinos, todo ello rodeado por marcado componente fibroso del parénquima y algo de componente inflamatorio crónico, apreciándose áreas de panalización y escasos focos fibroblásticos sin observarse zonas de morfología heterogénea. No se encontraron granulomas ni tampoco material extraño con las técnicas de birrefringencia. Se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg/Kg peso; con este tratamiento, el paciente mejoró sintomáticamente, y se resolvió la insuficiencia respiratoria (pO_2 : 73 mmHg, pCO_2 : 36 mmHg, pH: 7,43).

Nuestro paciente presentaba una neumopatía de progresión relativamente rápida, con características clínicas, radiológicas y funcionales compatibles con una neumonía intersticial idiopática. El patrón histológico, sin embargo, con una marcada afectación bronquiolar y presencia de metaplasia de los alvéolos adyacentes, no se corresponde con ninguna de las entidades reconocidas en el último consenso de la ATS/ERS¹. Entre las neumonías intersticiales idiopáticas, únicamente la bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial tiene una distribución predominantemente bronquiolocéntrica, pero esta entidad aparece fundamentalmente en fumadores, y suele presentar una inflamación y fibrosis peribronquiolar mucho menos marcadas, siendo prominentes los macrófagos pigmentados. Es obligado hacer el diagnóstico diferencial con otras enfermedades que cursan con afectación bronquiolar predominante, como la neumonitis por hipersen-

sibilidad, que creemos que puede excluirse razonablemente en nuestro paciente, dada la ausencia de historia de exposición a materiales causantes de la misma, y de granulomas en la biopsia pulmonar. La bronquiolitis obliterante, o bronquiolitis constrictiva puede cursar ocasionalmente con algo de fibrosis en el intersticio peribronquiolar, pero ésta suele ser leve y muy focal, y las alteraciones radiográficas son muy diferentes, mostrando generalmente hiperinsuflación pulmonar o refuerzo de la trama broncovascular. Además, el patrón funcional suele ser obstructivo. Las alteraciones de nuestro paciente serían encuadrables en un conjunto de entidades recientemente descritas, caracterizadas por la existencia de enfermedad pulmonar intersticial asociada a una afectación prominente de vías aéreas (neumonía intersticial bronquiolocéntrica idiopática², fibrosis pulmonar intersticial centrada en las vías aéreas³, fibrosis pulmonar centrolobular⁴, enfermedad pulmonar intersticial por metaplasia peribronquiolar⁵ y bronquiolitis y neumonitis intersticial⁶). Se discute la relación entre estas entidades, y se ha sugerido que podrían constituir estadios evolutivos de un mismo proceso⁷. Tampoco está clara su etiopatogenia, habiéndose encontrado en algún caso el antecedente de inhalación de tóxicos⁸. Las adenopatías mediastínicas en la TC no son características, pero se han descrito ocasionalmente⁹. Hay que reseñar que nuestro paciente tenía una hernia de hiato y antecedentes de dos ACV sin secuelas, por lo que existe la posibilidad de que las lesiones apreciadas fueran secundarias a broncoaspiraciones. El cuadro de fibrosis centrilobular descrito por De Carvalho et al fue atribuido a aspiraciones⁴, pero la ausencia de material extraño en la biopsia, el hecho de que el paciente recibiese ya tratamiento previamente con omeprazol y la rápida progresión de la afectación radiológica, bien documentada, resta credibilidad a esta posibilidad, que siempre debe considerarse. Los hallazgos anatomopatológicos de nuestro caso concordarían con la entidad descrita por Churg et al³. Las pequeñas series descritas en la literatura sugieren que el pronóstico de estos procesos es especialmente malo, y que no suele haber respuesta a los esteroides²⁻³, aunque algunos pacientes mejoran con el tratamiento³. Es importante tener presentes estas entidades, que probablemente serán incluidas en las próximas clasificaciones de las neumonías intersticiales idiopáticas, en el diagnóstico diferencial de un paciente con enfermedad pulmonar intersticial.

BIBLIOGRAFÍA

1. American Thoracic Society/European Respiratory Society international multidisciplinary consensus. Classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 2002;165:277-304.
2. Yousem SA, Dacic S. Idiopathic bronchiolocentric interstitial pneumonia. *Mod Pathol* 2002;15:1148-53.
3. Churg A, Myers J, Suarez T, Gaxiola M, Estrada A, Mejia M, Selman M. Airway-centered interstitial fibrosis. A distinct form of aggressive diffuse lung disease. *Am J Surg Pathol* 2004;28:62-8.
4. De Carvalho ME, Kairalla RA, Capelozzi VL, Deheinzelin D, do Nascimento Saldiva PH, de Carvalho CR. Centrilobular fibrosis: a novel histological pattern of idiopathic interstitial pneumonia. *Pathol Res Pract* 2002;198:577-83.
5. Fukuoka J, Franks TJ, Colby TV, Flaherty KR, Galvin JR, Hayden D, et al. Peribronchiolar metaplasia: a common histologic lesion in diffuse lung disease and a rare cause of interstitial lung disease. *Am J Surg Pathol* 2005;29:948-54.
6. Mark EJ, Ruangchira-urai R. Bronchiolitis interstitial pneumonitis: a pathologic study of 31 lung biopsies with features intermediate between bronchiolitis obliterans organizing pneumonia and usual interstitial pneumonitis, with clinical correlation. *Ann Diagn Pathol* 2008;12:171-80.
7. Muñoz A, Aranda I, Pascual J, Ferrando C. Neumonía intersticial bronquiolocéntrica idiopática: una nueva neumonía intersticial idiopática. *Arch Bronconeumol* 2007;43:464-6.
8. Serrano M, Molina-Molina M, Ramírez J, Sánchez M, Xaubet A. Fibrosis pulmonar intersticial centrada en las vías aéreas asociada a inhalación de productos de limpieza. *Arch Bronconeumol* 2006;42:557-9.
9. Durán Alana JM, Vilá Justribó M, Barbe Illa F. Un nuevo caso de neumonía intersticial bronquiolocéntrica idiopática. *Arch Bronconeumol* 2009;45:356-60.