

Neumonía organizante: Neumonía organizante criptogenética (NOC). Bronquiolititis obliterante con neumonía organizada (BONO) y neumonía organizante secundaria. A propósito de tres casos

J.M. Merino Muxika*, S. García Fuica*, M. Bravo Rodríguez**, S. Javares***, M. Grau García****

* S. de: Respiratorio; ** Ap. Digestivo; *** M. de Familia; **** Radiología

Correspondencia:

José M^a Merino Muxika
Pabellón Revilla 3^a Planta
Hospital de Basurto - Bilbao

Resumen

Las proliferaciones intraalveolares de tejido de granulación constituido por una mezcla de fibroblastos y miofibroblastos sobre matriz colágena se denomina Neumonía organizante. Cuando la etiología es desconocida o que se relacione con determinadas causas la denominaremos Neumonía Organizante Criptogenéticas o secundaria.

Palabras clave: Neumonía Organizante. Neumonía Organizante Criptogenética (NOC). Bronquiolititis Obliterante con Neumonía Organizada (BONO). Neumonía organizante secundaria

Summary

The presence in the distal air spaces of buds of granulation tissue progressing from fibrin exudates to loose collagen containing fibroblasts is defined as Organising pneumonia. It can be classified as Cryptogenetic Organising Pneumonia (COP) if the cause is unknown and Secondary Organizing Pneumonia when there is a determined cause or in a specific context

Key words: Organizing pneumonia. Cryptogenetic Organizing Pneumonia (COP). Bronchiolitis Obliterans Organizing Pneumonia (BOOP). Secondary Organizing Pneumonia

Introducción

Se denomina **Neumonía Organizante Criptogenética (NOC)**, a las proliferaciones intraalveolares de tejido de granulación constituido por una mezcla de fibroblastos y miofibroblastos sobre una matriz colágena (**Neumonía Organizante**), cuya etiología no se identifica (**Criptogenética**)¹.

La NOC se denomina también **Bronquiolititis Obliterante con Neumonía Organizada (BONO/BOOP en inglés)**, término que está siendo abandonado al darse más importancia al proceso de **neumonía organizante** que al componente de **bronquiolititis obliterate** que es un hallazgo menos habitual o estar ausente².

Con frecuencia las mismas alteraciones anatomoclínicas, neumonía organizante, las podemos relacionar con determinadas causas infecciosas, en el curso de conectivopatías, yatrogénicas tras tratamiento con radio-quimioterapia, abuso de tóxicos, asociadas a neoplasias hematológicas, pulmonares y a enfermedades inflamatorias intestinales como el Crohn, colitis ulcerosa. Hablamos entonces de **Neumonía Organizante Secundaria**.

Las tres denominaciones se manifiestan con unas caracte-

rística anatomoclínicas similares y por ello a menudo se utilizan como sinónimas, lo que contribuye a cierta confusión, pero en definitiva no es más que semántica, ya que en la actualidad el término BONO/BOOP sigue utilizándose en publicaciones de máxima actualidad³.

La **neumonía organizante**, bien sea criptogenética o secundaria se presenta habitualmente como un **cuadro clínico** subagudo, con sintomatología respiratoria, tos y disnea progresiva, febrícula, expectoración hemoptoica ocasional, afectación del estado general con hiporexia y pérdida de peso⁴⁻⁵. A estos síntomas, en el caso de la neumonía organizante secundaria, se pueden asociar los de la enfermedad de base. En el **estudio radiológico** aparecen condensaciones alveolares bilaterales o unilaterales, de localización periférica, con frecuencia fugaces y cambiantes, pero que en ocasiones pueden asemejarse a nódulos con o sin cavitación, infiltrados intersticiales etc.⁶⁻⁷.

El diagnóstico clínico de presunción se confirma por biopsia pulmonar la cual es imprescindible para el diagnóstico diferencial con otras entidades como la G. de Wegener, infecciones oportunistas, neumonía eosinófila etc. La biopsia transbronquial

(BTB) es suficiente en la mayoría de casos⁸⁻⁹ y tiene pocas complicaciones. La videotoracoscopia es una alternativa que puede utilizarse cada vez con menos riesgos, pero no se realiza en todos los centros. En casos en que por edad u otros problemas no se pueda realizar biopsia puede tratarse empíricamente con el consentimiento del paciente, aunque esta opción nos mantiene siempre en la duda diagnóstica máxime cuando la evolución no sea la esperada.

Todas las manifestaciones suelen responder de forma espectacular con el **tratamiento** esteroideo, si bien no es rara la recurrencia al suspender o disminuir la dosis. La duración del tratamiento así como las dosis no están claramente establecidas por lo que la evolución clínica y la experiencia son los mejores marcadores. No obstante 1mgr./kg/ día con disminución progresiva cuando mejora la sintomatología y radiología, durante al menos de 6 meses a un año de tratamiento pueden ser una norma aceptable¹⁰⁻¹¹. Evidentemente en la formas secundarias a procesos neoplásicos, aunque en principio los síntomas de la neumonía organizante mejoren, si el proceso de base no está controlado la clínica derivada del mismo acabará emergiendo inexorablemente, como ocurrió en el tercer caso que presentamos.

Se presentan tres casos, el primero de NOC y los otros dos de Neumonía organizante secundaria.

Caso 1

Paciente hembra de 56 años de edad con antecedentes de histerectomía por endometriosis.

Ingresó en el hospital por un proceso de mes y medio de evolución de tos pertinaz con escasa expectoración amarillenta, febrícula intermitente con algún pico febril, astenia, hiporexia, adelgazamiento. La exploración clínica no era relevante. Analítica: leucocitosis con neutrofilia sin otras datos de interés. Tras diversos tratamientos antibióticos se realiza Rx de tórax en el que se aprecia un infiltrado en LSD que en TAC de tórax afectaba tanto al LSD como al LID. Se practicó Broncoscopia con lavado broncoalveolar (LBA) con resultados negativos por lo que en segunda broncoscopia se practicó biopsia transbronquial (BTB) que se informó como bronquiolitis obliterante neumonía organizada. El tratamiento con esteroides resolvió tanto las alteraciones clínicas como las radiográficas

Caso 2

Paciente varón de 73 años de edad con antecedentes de, cólico renal hacía 20 años, operado de hernia inguinal izda., hipertensión arterial en tratamiento con tenormin. Ex fumador desde los 33 años, no bebedor. Trabajó como carpintero.

Encontrándose previamente bien, unas tres semanas antes de su ingreso comenzó a notar una tos leve, no productiva, sensación distérmica con escalofríos, disnea de esfuerzo, febrícula y una sensación retroesternal vaga de dolor u opresión que aparecía tanto con la respiración como con el esfuerzo.

A su ingreso el paciente estaba consciente orientado, eunéico en reposo, destacando a la exploración crepitante s inspiratorios basales posteriores bilateralmente, sin otros hallazgos de interés.

En la analítica presentaba leucocitosis con neutrofilia, VSG 26mm. en la primera hora. Hipoalbuminemia, hiper alfa 1-2 e hipergammaglobulinemia. Proteína C: 3,47mg/dl. Anticuerpos antinucleares AC anti-SSA-RO yAC anti JO-1, 53 y 36 u/ml. respectivamente. EAB arterial: insuficiencia respiratoria parcial. Rx de tórax: infiltrado intersticial basal bilateral. ECG aplanamiento de onda T en precordiales izdas. Se practicaron TAC de tórax con resultado semejante a la Rx de tórax, LBA y BTB, que se informó como **bronquiolitis obliterante con neumonía organizada**.

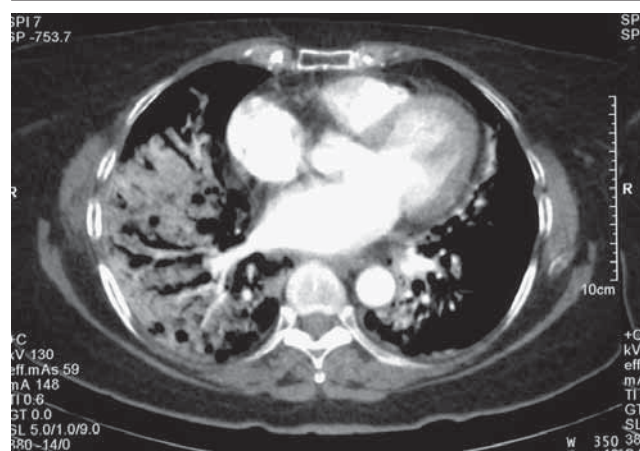
Se instauró tratamiento con esteroides 1mg./kg. de peso/ día y tras mejoría clínica, gasométrica y radiográfica se inicio descenso de dosis.

Un año mas tarde ingresó en reumatología refiriendo dolor y tumefacción en brazo muñeca y mano izdos., con parestesias en dedos, interpretándose el proceso como una conectivopatía de tipo polimiositis instaurándose tratamiento con azatioprina y aumentándose nuevamente la dosis de esteroides con evolución clínica satisfactoria.

Caso 3

Mujer de 72 años de edad con antecedentes de hepatitis C, acúñamiento vertebral nueve meses antes interpretado como osteoporótico, realizándose cementación. En los últimos 6 meses venía aquejando un cuadro de astenia, hiporexia, pérdida de peso, dolores politópicos articulares y posteriormente disnea progresiva que había agudizado las últimas semanas. En relación con el síndrome general mencionado y la hepatitis C, había sido estudiado en otro servicio médico, objetivándose en ecografía una lesión nodular hepática sugestiva de angioma, adenopatías inespecíficas mediastínicas y un infiltrado pulmonar basal bilateral (Figura 1), estando la paciente en insuficiencia respiratoria. parcial. Dados los hallazgos radiográficos fue trasladada al servicio de respiratorio donde para filiar las imágenes pulmonares se practicó LBA y BTB que se informó como bronquiolitis obliterante con neumonía organizada. Se instauró tratamiento con esteroides mejorando todos los síntomas clínicos, remitiendo totalmente los infiltrados pulmonares. Dos

Figura 1. Infiltrado pulmonar con características neumónicas (alveolares) - Neumonía organizante secundaria



meses mas tarde la paciente comenzó a presentar nuevamente un síndrome general y en nuevo control con TAC toracoabdominal se informa de múltiples lesiones focales hepáticas, adenopatías retroperitoneales, portocava y mediastínicas. Se practicó biopsia hepática que se filió como hepatocarcinoma, falleciendo la paciente en un cuadro de ictericia e insuficiencia hepática sin afectación parenquimatosa pulmonar.

Bibliografía

1. Cordier JF, Loire R, Brune J. Idiopathic bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Definition of characteristic clinical profiles in a series of 16 patients. Chest 1989; 96: 999-1004.
2. Cordier JF. Cryptogenic organizing pneumonia. Eur Respir J 2006; 28: 422-446.
3. Arish, R. Eldor, Y. Felling, N. Bogot, U. Laxer, U. Izhay, A. Rokach. Resolución de la neumonía intersticial linfocítica asociada a la inmunodeficiencia variable común mediante inmunoglobulinas intravenosas. Thorax (Ed. Esp) 2007; 1: 74-75.
4. Chang J, Han J, Kim DW. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: clinicopathologic review of a series of 45 Korean patients including rapidly progressive form. J Korean Med Sci 2002; 17: 179-186.
5. Izumi T, Kitaichi M, Nishimurak, Naga y S. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Clinical features and differential diagnosis. Chest 1992; 102: 715-719.
6. Flowers JR, Clunie, Burkie M, Constant O. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: the clinical and radiological features of seven cases a review of the literature. Clin Radiol 1992; 45: 371-377.
7. Astudillo L, Martin Blondel G, Sans N, Dhaste G, Arlet Suau E. Solitary nodular form of bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Am. J Med 2004; 117: 887-888.
8. Azzam zs, Bentur L, Rubin AH, Ben- Izak O, Alroy J. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia: diagnosis by transbronchial biopsy.
9. Dinar, Shepp ard MN. The histological diagnosis of clinically documented cases of cryptogenetic organizing pneumonia: diagnostic features in transbronchial biopsies. Histopathology 1993, 23: 541-545.
10. Epler GR. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Arch intern Med 2001; 161: 158-164.
11. Lazor R, V Anda Venne A, Peletier A .. Cryptogenic organizing pneumonia Characteristics of relapses in a series of 48 patients. Am j Respir Crit Care Med 2000; 162: 571-577.



+



=



alumni
navarrenses

Tarjeta de Miembro Visa Alumni Platinum

Mucho más que una Tarjeta de Miembro...

- Es una tarjeta de Miembro Alumni
- Es una tarjeta de crédito
- Es una tarjeta de débito
- Es una tarjeta solidaria
- Es una tarjeta de descuentos en gasolina
- Es un seguro de accidentes
- Es un seguro de asistencia en viajes

Además puedes conseguir...

- Plan de Pensiones Alumni Navarrenses
- Banca Personal exclusiva Alumni
- Banca a distancia

Y como siempre...

- Servicios & Beneficios Alumni

Pídela en el 948 425 608, o en www.unav.es/alumni