

OCHO CASOS DE BRONQUIOLITIS OBLITERANTE CON NEUMONÍA ORGANIZADA IDIOPÁTICA CON DIAGNÓSTICO HISTOLÓGICO

V. Carpio Muñoz, E. Rodríguez Becerra, Á. González Castro, J. Castillo Gómez.

Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias. Hospital Universitario Virgen del Rocío.

RESUMEN

Se describe el perfil clínico de ocho pacientes diagnosticados de bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO), con confirmación histológica.

La edad de los pacientes oscilaba entre 29 y 78 años y el 62,5 % eran mujeres, las manifestaciones clínicas más frecuentes fueron: fiebre, cuadro pseudogripal, tos y disnea progresiva. Todos los casos se consideraron idiopáticos. El patrón radiológico más frecuente consistió en infiltrados alveolares de distribución bilateral. En las pruebas funcionales predominó la restricción, aunque un alto porcentaje tenían patrón obstructivo. A todos se les realizó fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial, que fue diagnóstica en el 50% de los casos y la respuesta al tratamiento corticoideo fue óptima.

La presentación clínica y radiológica fue característica. El patrón espirométrico obstructivo no excluye el diagnóstico. La evolución, tanto clínica como funcional, con tratamiento corticoideo fue favorable.

Palabras Claves:

- Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada.
- Biopsia pulmonar transbronquial.

EIGHT CASES OF BRONCHIOLITIS OBLITERANS WITH ORGANIZING IDIOPATHIC PNEUMONIA AND HISTOLOGICAL DIAGNOSIS

SUMMARY

In this report, we describe the clinical profile of eight patients who were diagnosed bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia (BOOPN), with histological confirmation.

Patients' age ranged between 29 and 78 and 62.5 % were women. The most frequent clinical signs included: fever, flu-like symptoms, coughing and progressive dyspnea. All cases were considered as idiopathic. The most frequent radiological patterns were alveolar infiltrates with bilateral distribution. Restriction was the most frequent finding in functional tests, although a high percentage revealed an obstructive pattern. Fibrobronchoscopy with transbronchial biopsy – performed in all patients – was the basis of diagnosis in 50% of the cases and response to the corticoid treatment was good.

Clinical and radiological presentations were characteristic. The spirometric pattern did not exclude the diagnosis. Both the clinical and functional progression with corticoid treatment were favorable.

Key Words:

- Bronchiolitis Obliterans with organizing pneumonia
- Transbronchial Pulmonary Biopsy

NEUMOSUR 2001; 13, 4: 251-254

Dirección del centro:
Avenida Manuel Siurot, s/n. Sevilla.

Correspondencia a:
Verónica Carpio Muñoz.
Avenida Escaleritas, 54, esc. 4. 6.º D.
35011. Las Palmas de Gran Canaria.
Correo electrónico: mavemar@navegalia.com

INTRODUCCIÓN

La BONO es una entidad nosológica que asocia hallazgos clínicos y de imagen sugestivos con un patrón histológico bien definido: brotes de tejido conectivo en la luz de los espacios aéreos pulmonares distales, con mínima fibrosis intersticial ¹.

Fueron Davison et al² quienes en 1983 introducen el término neumonitis organizativa criptogénica (COP) para describir alteraciones en la histología pulmonar asociadas a un cuadro clínico concreto con buena respuesta a prednisona.

Epler et al ³ en 1985 acuñaron el término BONO describiendo las lesiones histológicas como tejido de granulación en la luz de las vías aéreas pequeñas, ductus alveolares y algunos alveolos con preservación de la arquitectura pulmonar.

La BONO puede ser idiopática o bien secundaria a numerosas entidades, como enfermedades colágeno-vasculares, trasplante de médula ósea, infecciones, etc.⁴. En las distintas series publicadas el 70-90 % de los casos de BONO eran idiopáticas ³.

La BONO suele presentarse como un cuadro subagudo de tos persistente, generalmente no productiva, y disnea usualmente moderada, síntomas pseudogripales y a menudo fiebre ^{3,5,6}. El pronóstico de esta entidad es favorable, aunque hay casos descritos de curso fulminante ⁷. La respuesta a tratamiento con corticoides a menudo es excelente ^{2,3,7,8,9}.

OBSERVACIONES CLÍNICAS

Presentamos un estudio retrospectivo y descriptivo de los 8 pacientes diagnosticados de BONO, con confirmación histológica, desde 1984 hasta la actualidad en nuestro servicio.

Los datos clínicos de los ocho casos y procedimientos diagnósticos empleados, se presentan en las tablas 1 y 2 respectivamente.

Todos los pacientes realizaron tratamiento con corticoides orales excepto uno, debido a la estabilidad clínica y avanzada edad. La duración media del tratamiento fue de 11,8 meses (rango 7 a 15 meses).

La dosis de inicio fue de 1mg/Kg/día de prednisona en 5 pacientes, su equivalente en deflazacort en un paciente y 1,5 mg/Kg/día de prednisona en otro. Los descensos fueron progresivos en todos los casos, en tres de ellos se utilizó el tratamiento días alternos cuando la dosis era menor de 15 mg/día; fue preciso el cambio a prednisona y aumento de la dosis, por empeoramiento clínico en el único caso que se trató inicialmente con deflazacort.

Evolución clínico-radiológica: en todos los pacientes hubo mejoría de los síntomas atribuibles a la BONO. No hubo ningún exitus ni se detectaron entidades asociadas a la BONO.

Un paciente desarrolló a los cinco años un cuadro clínico superponible a asma bronquial. A otro paciente, tras siete meses de tratamiento corticoideo, se le realizó nueva TAC de tórax en la que se objetivaban bronquiectasias residuales sin ningún dato de BONO.

DISCUSIÓN

La edad media, los hallazgos clínicos, el examen físico y las alteraciones analíticas de nuestros pacientes concuerdan con otras series publicadas ^{2,3,5,6,9}.

Las pruebas funcionales respiratorias muestran comúnmente un defecto restrictivo^{2,3,4,5,6,8,9}. El porcentaje de obstrucción bronquial fue mayor en nuestra serie sin que pudiera atribuirse al hábito tabáquico.

Los patrones radiológicos de la BONO son heterogéneos. Las densidades parcheadas alveolares múltiples bilaterales y a menudo migratorias es el patrón radiológico más característico de BONO ^{5,8}, siendo el más frecuente de nuestra serie (6 pacientes). No hemos encontrado de neumonía solitaria focal, que a veces se describe en la literatura ⁵. Un paciente presentó derrame pleural de escasa cuantía, solamente observado en la TAC.

La celularidad del lavado bronquioalveolar (LBA) mostraba aumento del linfocitos y neutrófilos, como en otras series ^{6,8}. El único paciente con alveolitis neutrofílica tuvo mala respuesta al tratamiento, en concordancia con la literatura.

La mitad de la biopsias transbronquiales (BTB) realizadas fueron diagnósticas, de éstas seis se realizaron en pacientes con infiltrados alveolares bilaterales.

En la literatura consultada la duración del tratamiento es variada, entre 10 semanas y 1 año ^{3,4}. El período terapéutico de nuestros pacientes es discretamente mayor y en todos hubo mejoría clínica, radiológica y funcional; al final del período de seguimiento el FEV1 pasó de un 40% a un 80% y la FVC del 50% al 90%.

La resolución completa oscila entre el 26 y el 60% de los casos según distintas series, con una mortalidad global del 3 al 13% ^{3,6}. En nuestros pacientes encontramos 62,5% de resolución clínico-radiológica y ningún éxitus en el tiempo seguimiento, aunque muchas de las series de BONO publicadas incluyen también BONO secundaria, y todos nuestros casos eran primarios.

Tabla 1. DATOS CLÍNICOS

TIEMPO DE SEGUIMIENTO	Media (rango)	37,8 (1-180) meses
TIEMPO EVOL. SÍNTOMAS	Media ± SD	28,7 ± 21 días
SEXO	Varones/mujeres	2 / 6
EDAD	Media ± SD	50 ± 15.9 años
TABAQUISMO	Fumadores(F)/exF/noF	2 / 4 / 2 pacientes
CLÍNICA	Crepitantes inspiratorios	7
	Fiebre	7
	Cuadro pseudogripal	6
	Disnea progresiva	6
	Dolor torácico	3
EVOLUCIÓN	Resolución clínica	5
	Exitus	0

Tabla 2. PROCEDIMIENTOS DIAGNÓSTICOS

LABORATORIO	VSG elevada	8
	Hipoxemia	3
PRUEBAS FUNCIONALES	P. restrictivo	2
	P. obstructivo	2
	P. mixto	4
RADIOLOGÍA	P. alveolar	5
	P. alveolo-intersticial	1
	P. nodular	1
	Derrame pleural Bilateral	1 7
BIOPSIA TRANSBRONQUIAL	Casos realizados	8
	Diagnóstico	4
LBA	Casos realizados	4
	Alveolitis linfocitaria	3
	Alveolitis neutrofílica	1
VIDEOTORACOSCOPIA	Casos realizados	2
	Diagnóstico	2
TORACOTOMÍA	Casos realizados	2
	Diagnóstico	2

BIBLIOGRAFÍA

1. Cordier JF. Cryptogenic organizing pneumonitis. In: Clinics In Chest Medicine 1993; 14(4): 677-692.
2. Davison AG, Heard BE, McAllister WAC, Turner-Warwick MEH. Cryptogenic organizing pneumonitis. QJ Med 1983; 52: 382-93.
3. Epler GR, Colby TV, McLoud TC, Carrington CB, Graenler EA. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. N Eng J Med 1985; 312: 152-8.
4. Gammon RB, Bridges TA, Al-Nezir H, Alexander CB, Kenedy JI. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia associated with systemic lupus erythematosus. Chest 1992; 102: 1171-4.
5. Cordier JF, Loire R, Brune J. Idiopathic bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Definition of characteristic clinical profiles in a serie of 16 patients. Chest 1989; 96: 999.
6. Izumi T, Kitaichi M, Nishimura K, Nagai S. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Clinical features and differential diagnosis. Chest 1992; 102: 715.
7. Cohen AJ, King TE, Downey GP. Rapidly progressive bronchiolitis obliterans with organizing pneumonia. Am J Respir Crit Care Med 1994; 149: 1670-5.
8. King TE, Mortenson RL. Cryptogenic organizing pneumonitis. The North American Experience. Chest 1992; 102: 21s-25s.
9. Costabel U, Teschler H, Schoenfeld B, et al. BOOP in Europe. Chest 1992; 102: 14s-20s.