

-7-

TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO DE ESTENOSIS MÚLTIPLE DE LA VÍA AÉREA EN PACIENTE CON GRANULOMATOSIS DE WEGENER

Autores: Blanca De Vega Sánchez (MIR), Carlos Disdier Vicente
Servicio de Neumología del Hospital Clínico Universitario Valladolid

Paciente varón de 17 años con alergia a Rituximab. Diagnosticado en Agosto de 2015 de Vasculitis sistémica de pequeño vaso -ANCA positivo- con afectación sinusal, nasal, bronco-pulmonar y dudosa renal (granulomatosis con poliangeitis –Enfermedad de Wegener-). Varios ingresos: Noviembre de 2015 (estenosis concéntrica web-like en vía aérea distal con insuficiencia respiratoria secundaria, que preciso ingreso en UVI + VMNI + dilatación con broncoscopia rígida) y posteriormente Diciembre 2015 (consulta por disnea, apreciándose reestenosis membranosa, se procede a dilataciones en árbol bronquial derecho, persistiendo importante estenosis de LSI. Derivado por afectación de la vía aérea para tratamiento endoscópico.

Exploración física:

Nariz en silla de montar. Facies y estigmas cushingoides. Eupneico en reposo. Auscultación pulmonar: Abolición del murmullo vesicular en 1/3 superior del hemotirax izquierdo con Hipoventilación marcada del 1/3 inferior ipsilateral. Sin otras alteraciones

Exploraciones complementarias:

- **Análítica sanguínea y sistemático de orina:** Sin alteraciones relevantes
- **Autoinmunidad:** c-ANCA positivo, Ac anti-PR3 positiv, p-ANCA negativo. Complemento y crioglobulinas sin alteraciones
- **TAC torácico:** Irregularidades en pared traqueal derecha con estenosis del árbol bronquial, con afectación más importante a nivel del bronquio principal izquierdo y el del lóbulo medio. Pequeños nódulos, algunos cavitados y discreta condensación basal posterior izquierda.
- **Pruebas funcionales respiratorias:** Obstrucción moderada (FEV1 51%, prueba broncodilatadora negativa). Pletismografía dentro de la normalidad. DLCO/VA: 72%. 6MWT: 200metros. Escala de Borg: basal: 0 esfuerzo: 10 (imagen 3)

Evolución endoscópica:

Se programa fibrobroncoscopia flexible diagnóstica, así como solicitud de TAC torácico, tras los cuales, se realiza broncoscopia flexible terapéutica con paciente intubado y bajo anestesia general.

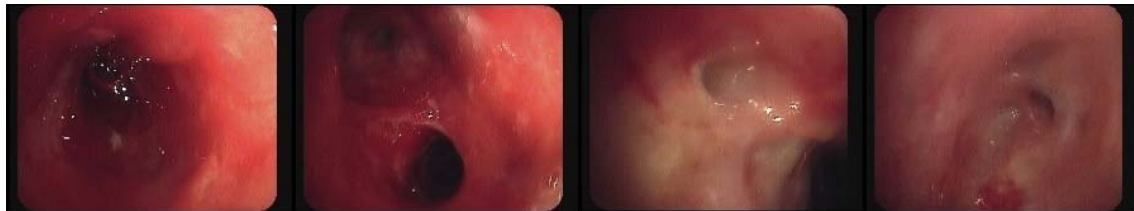
En el árbol bronquial izquierda: Estenosis casi completa (puntiforme y con supuración) del lóbulo inferior izquierdo, así como estenosis completa de lingula y parcial del culmen. Se procede a dilatación progresiva del lóbulo inferior izquierdo (inicialmente con balón endobronquial de 8 mm a 3 atmósferas, consiguiendo orificio con diámetro cercano a los 5 mm, y objetivándose presencia de bronquios segmentarios permeables apical inferior izquierdo y pirámide basal. Dicha dilatación permite la introducción del extremo distal del broncoscopio terapéutico, con el que se procede a la infiltración intramural de 40 mg de metilprednisolona con aguja de 21 gauge (Olympus). Posteriormente, se repermeabilizan (con el balón retraído y posteriores dilataciones) el orificio correspondiente a la entrada a la lingula y el culmen, eliminando la estenosis (fotografías 1 y 2 imagen 1).

El árbol derecho muestra lóbulo superior derecho permeable; sin embargo, no se visualiza el lóbulo medio pues presenta un aspecto puntiforme recubierto de moco y estenosis del segmento 6 derecho, con luz endobronquial milimétrica (tercera y cuarta fotografía respectivamente imagen 1). El orificio del lóbulo inferior presenta estenosis no crítica, con una web posterior no tratada para un posible tratamiento con electrocauterio posterior según la evolución). Se infiltran 20 mg de metilprednisolona intramural en lóbulo medio con los mismos medios.

En fibrobroncoscopia flexible de control, 48 horas más tarde, se aprecia:

En árbol bronquial izquierdo: estenosis en progresión del bronquio principal izquierdo. Se procese a la resección con aguja de bandas fibrosas presentes en bronquio intermediario y segmento 6 izquierdo (fotografías 2 y 3 imagen 2). La línula, culmen y lóbulo inferior izquierdo permeable.

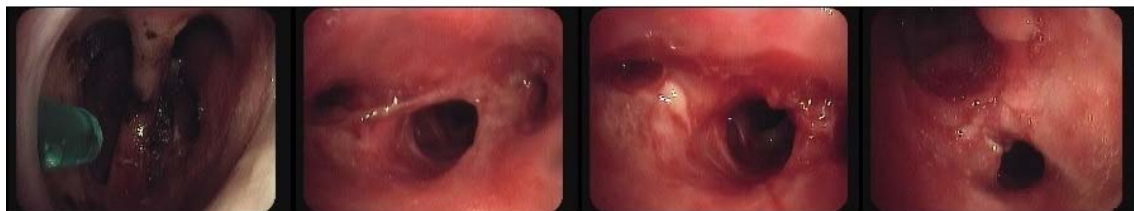
En el árbol bronquial derecho se aprecia una banda fibrosa anterior que cubre lóbulo medio y segmento 6 que se reseca con aguja y pinza (fotografía 4 imagen 2). Lóbulo inferior derecho permeable.



LÓBULO INFERIOR IZQUIERDO PRE Y POST TRATAMIENTO

LÓBULO MEDIO

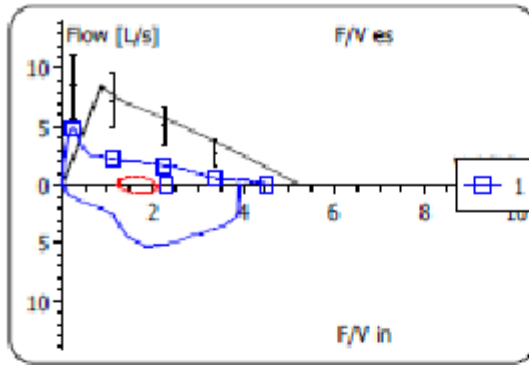
SEGMENTO 6 DERECHO



PERFORACIÓN TABIQUE NASAL

BANDA FIBROSA ANTERIOR QUE CUBRE LÓBULO MEDIO Y SEGMENTO 6 D (PRE Y POST TRATAMIENTO)

BANDA FIBROSA EN SEGMENTO 6 IZQ POST TRATAMIENTO



		Teor	Med1	% (M1/T)
FVC	[L]	5.24	4.50	85.9
FEV 1	[L]	4.31	2.31	53.5
FEV 1 % FVC	[%]	83.03	51.31	61.8
MMEF 75/25	[L/s]	4.69	1.31	27.8
PEF	[L/s]	8.45	4.88	57.8
MEF 75	[L/s]	7.20	2.27	31.5
MEF 50	[L/s]	5.11	1.61	31.5
MEF 25	[L/s]	2.65	0.55	20.6
FIF 50	[L/s]		5.25	
PEF50 % MIF 50	[%]		30.81	
FRCpleth	[L]	3.23	4.34	134.3
RV	[L]	1.33	2.16	162.4
TLC	[L]	6.49	6.49	100.0
RV % TLC	[%]	22.34	33.25	148.8
VC IN	[L]	5.16	3.79	73.4
R tot	[kPa*s/L]	0.16	0.47	287.8
Fecha de prueba			11/03/16	
DLCO SB	[mmol/min/kPa]	10.45	7.56	72.4
DLCO/VA	[mmol/min/kPa/L]		1.73	
VA	[L]		4.36	
Sustancia				

test de marcha de 6 minutos (6MWT)

Fecha: 11/03/2016

FiO2: 21%

Sat O2 Basal: 95 % FC : 91 lpm

Sat O2 1': 90 % FC : 100 lpm

Sat O2 2': 92 % FC : 121 lpm

se interrumpe el esfuerzo por referir el paciente disnea intensa