

RESUMEN DE CASOS CLINICOS 2012

-11- MASA PULMONAR A ESTUDIO

Autores: Javier Villuela Bayón(mir 3 neumología), Carlos Amado Diago (mir 3 neumología) , Susana Herraéz Rodríguez (mir 3 hematología) Hospital universitario Marqués de Valdecilla. Santander. Cantabria

ANAMNESIS

Mujer de 56 años con antecedentes de hipercolesterolemia, histerectomía y síndrome ansioso-depresivo. No fumadora, niega consumo enólico, ningún ingreso previo ni tratamiento habitual. La paciente presentaba un cuadro de tres meses de evolución consistente en dolor torácico de predominio en hemitorax izquierdo de características pleuríticas, disnea que había progresado en los últimos 3 meses hasta hacerse de mínimos esfuerzos y tos con expectoración transparente, síndrome constitucional con pérdida de 8 Kg. En las últimas semanas se había añadido debilidad e inestabilidad en extremidades inferiores con marcha atáxica, y en los últimos días, fiebre elevada (39,5°C) y dolor centrotorácico. La situación general de la paciente era mala (ECOG 4). Por este motivo fue ingresada en la planta de neumología para estudio de una neumonía atípica (fig. 1).

EXPLORACIÓN FÍSICA

Se apreciaba palidez mucocutánea, adenopatías laterocervicales y supraclaviculares bilaterales y nódulos subcutáneos en mamas, espalda, tórax, axilas y en pared abdominal. Se observaba también una masa esternal no dolorosa. En la Auscultación pulmonar destaca la presencia hipofonesis marcada en campos superiores de hemitorax izquierdo. La exploración abdominal y de extremidades inferiores fue anodina.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

Hemoglobina 9,1 g/dL, LDH: 1.059 U/L, GPT: 101 U/L, GPT: 123 U/L, gammaGT: 768 U/L, fosfatasa alcalina: 410 U/L. En la radiografía de tórax se objetivaba una masa pulmonar en lóbulo superior izquierdo. En la tomografía axial computarizada (TAC) corporal se apreció masa en lóbulo superior izquierdo, derrame pleural bilateral, múltiples adenopatías mediastínicas que forman masa, infiltración del manubrio esternal y nódulos en glandulas suprarrenales, riñones, mesenterio, retroperitoneo y tejido celular subcutáneo. La tomografía con emisión de positrones (PET) demostró actividad metabólica incrementada en todas las regiones descritas. La TAC cerebral demostró una masa intracónica en órbita derecha en el tercio posterior del músculo recto inferior.

Biopsia de nódulo de mama izquierda: Sugestiva de plasmocitoma.

Se realizó una biopsia de un nódulo subcutáneo que corroboró el diagnóstico inicial de plasmocitoma obtenido en el nódulo mamario. El proteinograma no detectaba banda monoclonal, la proteinuria de Bence-Jones fue negativa, la beta-2 microglobulina era normal y la determinación de inmunoglobulinas también. El aspirado de médula ósea objetivó infiltración masiva por células de hábito plasmablástico que expresaban CD56, CD71, CD117, CD138 y dudosa cadena kappa intracitoplasmática. En el estudio citogenético existía t(1;11), tetrasomía 8 e isocromosoma 1. Mediante FISH se observó amplificación de MYC en relación con la tetrasomía 8. El examen del LCR detectaba células sospechosas de malignidad por citología pero no por citometría. La serología para VHB, VHC, VIH y VHH8 fue negativa.

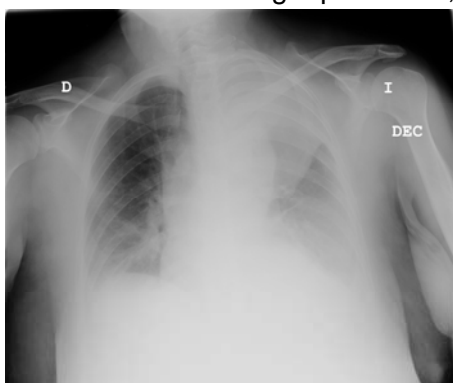


Fig 1

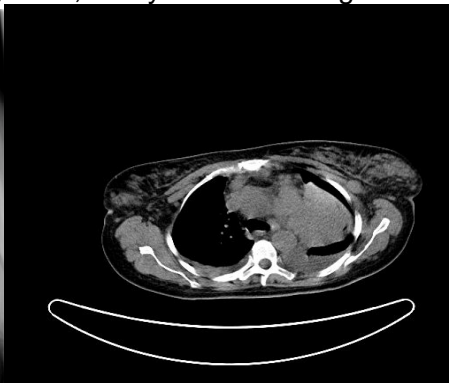


Fig 2

DIAGNÓSTICO

Linfoma Plasmablástico en estadio IVB con IPI alto (ECOG 4, afectación extranodal múltiple, invasión de Médula ósea y sistema nervioso central, LDH elevada).

TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN

Con el diagnóstico de linfoma plasmablástico en estadio IVB con IPI alto, se inició tratamiento con Bortezomib, Adriamicina y Dexametasona (PAD) 11 días después del ingreso, sin respuesta, observándose progresión tumoral, con aumento de la disnea e hipoxemia severa. Una nueva TAC descartó tromboembolismos y comprobó crecimiento tumoral de la masa mediastínica.

Por ello se programó 20 días después del ingreso poliquimioterapia de segunda línea con el régimen hiper-CVAD-AM (Ciclofosfamida, Adriamicina, Vincristina, Dexametasona y altas dosis de Citarabina y Metotrexate) y terapia intratecal. La tolerancia a la primera parte del ciclo (CVAD) fue aceptable, desarrollando pancitopenia, mucositis moderada, molestias abdominales con diarrea y fiebre, que se trató con antimicrobianos de forma empírica, sin documentación microbiológica. Sin embargo, de nuevo, la evolución de su cuadro tumoral fue progresión, desarrollando distensión abdominal, ictericia e insuficiencia respiratoria. Una radiografía de tórax objetivó derrame pleural masivo izquierdo que se comprobó mediante citometría de flujo de origen linfomatoso. Ante este hecho se consideró como un linfoma refractario a quimioterapia y en rápida progresión y se pautaron medidas paliativas y de confort. Falleció un mes tras el diagnóstico de su enfermedad.

DISCUSIÓN

Este caso clínico hace referencia a una etiología poco frecuente de masa pulmonar, ya que a pesar de que la neoplasia pulmonar más frecuente sea el Carcinoma Broncogénico, el diagnóstico diferencial de las masas pulmonares no debe centrarse únicamente en este tipo de patología ya que existen otros tipos de tumores, tanto primarios como metastásicos, que pueden afectar al parénquima pulmonar, llegando a crear grandes masas como en el caso que se expone. El linfoma plasmablástico es una entidad incluida dentro de los linfomas agresivos de células B en la clasificación de la OMS (2008), y se asocia generalmente a infección por VIH o a estados de inmunosupresión incluyendo edad avanzada. En estudios recientes se ha demostrado una alta incidencia de traslocaciones MYC, que se asemejan a las anomalías genéticas descritas en el mieloma de células plasmáticas en transformación blástica, lo que crea un vínculo de unión entre el mieloma y el linfoma de células plasmáticas. El curso clínico es muy agresivo, con alta mortalidad a corto plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Swerdlow SH, Campo E, Harris NL, Jaffe ES, Pileri SA, Stein H, Thiele J, Vardiman JW (eds): WHO classification of tumour of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. IARC: Lyon 2008
2. Jaffe ES Pittaluga S. Aggressive B-Cell Lymphomas: A Review of New and Old Entities in the WHO Classification. ASH Education Book December 10, 2011 vol. 2011 no. 1 506-514
3. Chuah KL, Ng SB, Poon L, Yap WM. Plasmablastic lymphoma affecting the lung and bone marrow with CD10 expression and t(8;14)(q24;q32) translocation. Int J Surg Pathol. 2009 Apr;17(2):163-6.

-12- RESULTADO A LARGO PLAZO DEL TRATAMIENTO QUIRÚRGICO COMBINADO DE UN CASO GRAVE DE TUBERCULOSIS CON FÍSTULA BRONCO-PLEURAL Y OSTEOMIELITIS VERTEBRAL

Autores: MT Gómez Hernández, María Rodríguez Pérez, NM Novoa Valentín, JL Aranda Alcaide, MF Jiménez López, G Varela.

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario de Salamanca.

Se trata de una paciente que fue remitida a nuestro servicio con el diagnóstico de pulmón destruido, empiema pleural, fístula bronquial, insuficiencia respiratoria grave y osteomielitis lumbar con absceso paraespinal en el contexto de una tuberculosis multirresistente activa.

La historia de su enfermedad comenzó en 1976, a los 22 años de edad, cuando fue diagnosticada de tuberculosis pulmonar úlcero-caseosa en lóbulo superior izquierdo e inferior derecho, motivo por el cual recibió tratamiento específico prolongado. Durante los años siguientes la paciente presentó varias reactivaciones tuberculosas, tratadas todas ellas según antibiograma y que le llevaron a precisar oxigenoterapia domiciliaria.

En 1995, con 42 años, la paciente ingresó de nuevo por empeoramiento de su estado general, fiebre, disnea progresiva y tos con expectoración. Durante el ingreso las baciloscopias en esputo resultaron fuertemente positivas y la radiografía de tórax evidenció paquipleuritis e hidroneumotórax izquierdos. Ante dichos

hallazgos se solicitó TAC torácico que mostró colapso completo con destrucción del pulmón izquierdo, una lesión cavitada en LSD y signos de hipertensión pulmonar. Asimismo la paciente refería dolor de tipo mecánico en columna lumbar y parestesias en miembros inferiores. Se realizó TAC de columna lumbar objetivándose absceso en psoas izquierdo y lesiones destructivas en los cuerpos vertebrales D11, L2 y L3 en probable relación con su proceso tuberculoso.

En base a las exploraciones anteriores, se estableció el diagnóstico de pulmón destruido con empiema pleural, fístula bronquial, insuficiencia ventilatoria grave y absceso en psoas izquierdo con discitis de D11, L2 y L3 en el contexto de una tuberculosis multirresistente activa, por lo que la paciente fue trasladada a nuestro servicio para tratamiento.

Un equipo multidisciplinario (Cirugía Torácica, Traumatología, Infecciosas y Rehabilitación) planteó una secuencia de tratamiento consistente en una serie de intervenciones, que se realizarían por este orden: toracostomía izquierda, drenaje quirúrgico del absceso paraespinal, neumonectomía izquierda, relleno de la cavidad plural con plastia de epiplón y cierre de la toracostomía.

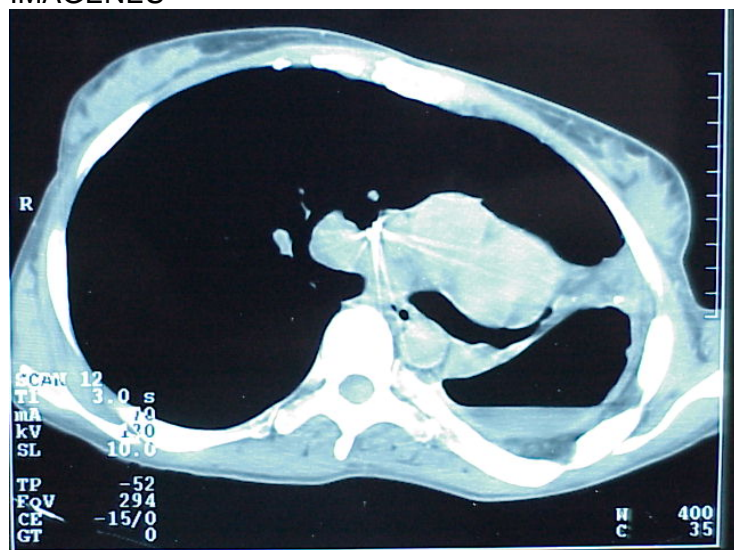
En mayo de 1995 se llevó a cabo la primera intervención: toracostomía izquierda. Tras el drenaje de cavidad pleural la paciente presentó clara mejoría de su estado general y fue dada de alta hospitalaria sin precisar oxígeno domiciliario. Se instauró tratamiento tuberculostático de acuerdo con el antibiograma.

Posteriormente, la paciente fue intervenida quirúrgicamente por el servicio de Traumatología, practicándosele lumbotomía, drenaje del absceso del psoas, curetaje y artrodesis L2-L3. La evolución postoperatoria y los controles posteriores fueron satisfactorios por lo que la paciente fue dada nuevamente de alta sin presentar ninguna complicación.

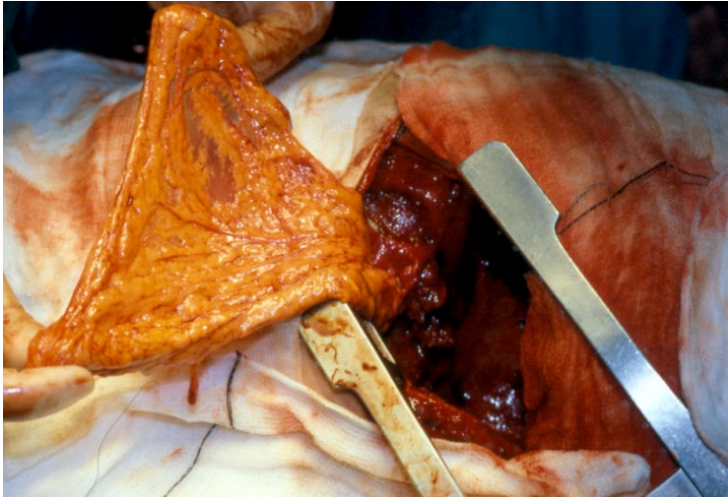
En enero de 1997, con clara mejoría clínica, las pruebas de función pulmonar mostraron un FVC: 1220 (38%), FEV1: 690 (25%), FEV1/FVC: 57%. Se realizaron cultivos de BAAR seriados en esputo y en exudado pleural resultando ambos negativos. Tras dicha evaluación, se decidió llevar a cabo la intervención quirúrgica consistente en neumonectomía izquierda, relleno de la cavidad pleural con plastia de epiplón y cierre de la toracostomía. En el postoperatorio no surgieron complicaciones y la paciente fue dada de alta a los diez días de la cirugía.

La secuencia quirúrgica planteada como tratamiento se cumplimentó correctamente, tuvo una duración total de un año y medio y, a pesar de la complejidad de la misma y del alto riesgo que presentaba la paciente, el proceso discurrió sin complicaciones. La paciente se ha mantenido asintomática y con buena calidad de vida. 15 años después del último tratamiento quirúrgico, presenta bronquiectasias derechas y, tras sufrir una neumonía por *H. Influenzae*, precisa oxigenoterapia domiciliaria. Actualmente se está valorando el trasplante unipulmonar.

IMÁGENES



1. Imagen radiológica de TAC torácico en la que aprecia destrucción de pulmón izquierdo con nivel hidroaéreo y engrosamiento pleural.



2. Epiploplastia

**-13-
MUJER CON HEMOPTISIS: NO SIEMPRE ES LO QUE PARECE**

María Beatriz Cartón Sánchez (MIR Neumología), Silvia García García (FEA Neumología). Complejo Asistencial Universitario de León.

Motivo de consulta: Mujer de 70 años que acude por expectoración hemoptoica.

Antecedentes personales: No alergias medicamentosas conocidas, trabajó en el campo. Sin hábitos tóxicos. Hipertensión arterial en tratamiento con Aldactone. Diabetes Mellitus tipo II en tratamiento con Metformina. Hipercolesterolemia. Luxación de codo izquierdo. Intervenida de cataratas.

Enfermedad actual: Refiere síndrome general con astenia, anorexia y pérdida de 6 kg. de peso en los últimos 4 meses. Tos de varios meses de evolución y en los últimos 4 días hemoptisis franca, motivo por el que acude a Urgencias. No disnea ni clínica digestiva o neurológica. Tuvo una infección de tracto urinario hace 3 meses.

Exploración física: Consciente, orientada y colaboradora. TA: 140/70. Afebril. Eupneica en reposo. Auscultación cardíaca rítmica, sin soplos. Auscultación pulmonar con crepitantes en base derecha. Abdomen blando, no doloroso. Extremidades inferiores sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Pruebas complementarias:

Bioquímica: Glucosa 206, urea 35, Ácido úrico 3,3, creatinina 0,8. GOT 17. GPT 15. F.A. 144. GGT 29. Proteínas totales 7, Calcio 10. Bilirrubina total 0,2. Sodio 140, Potasio 5.

Marcadores tumorales: CEA: 5. Ca 12.5: 99. Enolasa: 14. Resto dentro de límites normales.

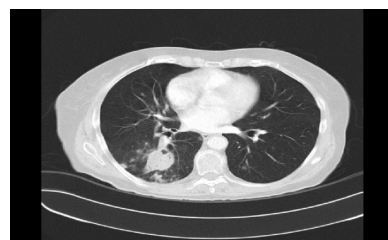
Proteinograma: Dentro de límites normales.

Hemograma: Hemoglobina 11.5. Leucocitos 8600. Plaquetas 265000. Coagulación: normal.

E.C.G.: Sinusal, sin alteraciones en la repolarización.

Gases arteriales basales: pO₂ 70. pCO₂ 35. pH 7,39.

Rx de tórax al ingreso: Masa parahiliar derecha. Lesiones nodulares en hemitórax izquierdo.



TAC toraco-abdominal: Pequeña masa de 4 cm. en el segmento apical de lóbulo inferior derecho, con pequeña cavitación excéntrica rodeada por nodulillos. Nódulos de diferentes tamaños en ambos campos pulmonares. Adenopatías paratraqueales inferiores izquierdas en ventana aortopulmonar, subcarinales,

paraesofágicas e hiliares izquierdas. Masa de 4 cm. entre los segmentos V y VI hepático, todo ello compatible con neoplasia pulmonar, metástasis pulmonares y metástasis hepática.

Broncoscopia: Laringe normal, tráquea normal, carina principal normal, árbol bronquial izquierdo normal. Árbol derecho con estenosis del segmentario del lobar superior derecho sin observarse lesión endobronquial.

Broncoaspirado: Negativo para malignidad.

PAAF pulmonar: Ausencia de material.

PAAF hepática 1ª: Presencia de células atípicas altamente sugestivas de proceso metastásico.

PAAF hepática 2ª: no hay material.

BK de esputo y broncoaspirado: negativos, pendientes de cultivo.

Evolución: Se trata de una paciente que ingresa por hemoptisis a estudio siendo el resultado, tras la realización de pruebas diagnósticas, de probable carcinoma broncogénico T4N3M1 (estadio IV). Tras la PAAF pulmonar se produjo un neumotórax yatrogénico que precisó drenaje torácico con resolución completa posterior. Se comentó el caso en sesión y se remitió a Oncología Médica mientras se esperaban los resultados definitivos de microbiología del broncoaspirado y del esputo.

Cuatro semanas después creció *M. tuberculosis* en las muestras microbiológicas, lo que hizo replantearse el diagnóstico inicial de malignidad y se realizó una RMN hepática que concluyó que dicha lesión correspondía a un angioma atípico, por lo que la PAAF previa de dicha lesión se consideró un falso positivo y se decidió iniciar tratamiento tuberculostático con 4 fármacos y reevaluar posteriormente.

Dos meses y medio después, la paciente ingresa de nuevo con dolores articulares a nivel de ambos hombros, codos, muñecas, rodillas y tobillos con limitación funcional de las mismas. No presentaba fiebre, astenia, anorexia ni pérdida de peso. A la exploración física lo único destacable era una limitación a la elevación de ambos hombros con un aumento de volumen de las articulaciones de ambas muñecas y de las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales además de un aumento de volumen y de calor de ambos tobillos con edema cutáneo. El hemograma, bioquímica (con iones, función renal, función hepática y hormonas tiroideas), coagulación y proteinograma fueron normales. El Factor Reumatoide, ANAS, anti DNA nativo, anti ENAS y Anticuerpos Anticitoplasma de Neutrofilo resultaron también negativos. Debido a la dificultad diagnóstica que presentó inicialmente y la clínica que tenía en ese momento la paciente, se solicitaron una RX de tórax que mostraba disminución de las alteraciones descritas previamente y una Gammagrafía ósea en la que no se evidenciaban lesiones metastásicas o enfermedad ósea metabólica pero sí un discreto aumento de captación en las articulaciones de las extremidades superiores e inferiores y más intenso en los codos indicativo de artritis inflamatoria leve. Se inició tratamiento con esteroides desapareciendo el cuadro articular. La paciente finalizó el tratamiento tuberculostático, desapareciendo la lesión pulmonar.

Diagnóstico:

- 1.-Tuberculosis pulmonar.
- 2.-Enfermedad de Poncet.

Discusión: La citología mediante punción aspiración con aguja fina está considerada una técnica coste-efectiva y segura para la evaluación de neoplasias o lesiones metastásicas hepáticas. La especificidad y el valor predictivo positivo de esta técnica son altos y tiene una sensibilidad que varía del 67% al 93%. La tuberculosis es una enfermedad muy prevalente en nuestro medio, y puede presentarse radiológicamente como masa.

La enfermedad de Poncet es una variedad de artritis reactiva seronegativa presente en pacientes con infección por *M. tuberculosis* o *M. atípicas*. Es una entidad infrecuente y de curso insidioso.

La forma de presentación más frecuente es la de una poliartritis aguda, simétrica y bilateral, que afecta a las articulaciones metacarpofalángicas e interfalángicas proximales provocando dolor y limitación funcional, y se acompaña de edema con fovea en el dorso de las manos. También se pueden afectar las articulaciones de hombros, codos, muñecas, caderas, tobillos y pies. El edema se produce por un aumento de la permeabilidad capilar en tejido celular subcutáneo y tendones de los músculos extensores y se cree que la artritis es debida a la migración de las células CD4 activadas a las articulaciones. El diagnóstico diferencial ha de hacerse con enfermedades sistémicas (sarcoidosis y enfermedad inflamatoria intestinal entre otras), infecciones (histoplasmosis, coccidiomicosis) y por uso de fármacos como sulfamidas, anticonceptivos orales o penicilinas. Con tratamiento tuberculostático y corticoideo a dosis bajas (prednisona a dosis 10-20mg/día) la artritis suele remitir de forma completa en pocos días.

Bibliografía:

- 1.- Wei Ding , Xiao- Jun He. Fine needle aspiration cytology in the diagnosis of liver lesions. Hepatobiliary Pancreat Diseases International , Vol 3, N°1 pp 90-92. (2004).

- 2.- F. J. Nicolás-Sánchez, J. R. Rozadilla Sacanell, A. Gort Oromi, G. Torres Cortada, T. Soler Rosell, R. RS3PE asociado a tuberculosis. Anales de la Medicina Interna. Vol. 24, N.º 10, pp. 494-496, (2007).
- 3.- Hameed K, Karim M, Islam N, Gibson T. The diagnosis of Poncet's disease. Br J Rheumatol; 32: 824-826.(1993).
- 4.- Dall L, Long L, Standford J. Poncet's disease: tuberculous rheumatism. Rev Infect Dis; 11: 105-107(1989).
- 5.- [Kroot E.J](#), [Hazes J.M](#), [Colin E.M](#), [Dolhain R.J](#). Department of Rheumatology, St Franciscus Hospital, Rotterdam, The Netherlands. Poncet's disease: reactive arthritis accompanying tuberculosis. Two case reports and a review of the literature. Oxford journals.Rheumatology. Volume 32. Pp 824-826.

-14-

LO QUE UNA FIBROSIS PULMONAR PUEDE ESCONDER

Emilio-Antonio Santalla Valle, Wilda Estefany Medina Zapata, María Jesús Martínez Mier*, Piedad Rivas López, Luis Florentino Diez Fernández, Ana Cuesta Díaz de Rada**.
Neumología. *Radiodiagnóstico. **A. Patológica. Complejo Asistencial Universitario de León

ANAMNESIS: Varón de 63 años, alérgico a Ampicilina. Exfumador desde hace 20 años (45 paquetes/año). No HTA, diabetes ni dislipemias. Sobrepeso moderado. No cardiopatía ni broncopatía previa conocida. Hepatitis en 1984 (no aporta informes). Diagnosticado de Talasemia menor, en seguimiento por Hematología, actualmente no precisa tratamiento por esta causa. Transtorno obsesivo-compulsivo en tratamiento con Ziprasidona, Paroxetina y Topiramato.

Ingresa en junio de 2009 por cuadro de disnea progresiva de 2-3 años de evolución que se ha intensificado en los últimos 6 meses hasta hacerse de mínimos esfuerzos. El paciente lo relaciona con una caída accidental y traumatismo torácico. Su médico de familia le realiza una Rx de tórax donde se aprecia un patrón reticular bilateral.

Exploración física: TA: 140/80 mmHg. Afebril. Consciente, orientado, colaborador. A. cardiaca: rítmica con soplo sistólico III/VI en foco mitral. A. pulmonar: crepitantes gruesos bilaterales. Abdomen: blando y depresible, no doloroso. Extremidades: sin edemas.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS: Hemograma: Hb 12,2 g/dl. Leucocitos 8.800/µl. Plaquetas 154.000/µl. Coagulación: tasa de protrombina 70%. Bioquímica: glucosa 86 mg/dl. Urea 42 mg/dl. Creatinina 1,1 mg/dl. ácido úrico 7,8, TGO 26, TGP 21, GGT 33, LDH 380, bilirrubina total 0,9, Na 147, K 4,3

Rx tórax: índice cardiotorácico en el límite alto de la normalidad. Patrón reticular bilateral de predominio basal periférico.

TCAR: enfisema centrolobulillar y paraseptal de predominio en lóbulos superiores, con quistes de panal subpleurales en todos los campos pulmonares, de predominio en segmentos posteriores de ambas bases, y bronquiectasias de tracción. Patrón consistente con neumonía intersticial usual (NIU) (*Fig. 1*). Pequeño engrosamiento en cisura mayor y vidrio deslustrado en todos los campos pulmonares.

Espirometría: FVC 3430 ml (79.2%), FEV₁ 3380 ml (82.2%), FEV₁/FVC 80.99%: probable restricción leve. Prueba broncodilatadora (-). Pletismografía: RV 1,07 l (42.6%), TLC 4,21 l (58.3%): volúmenes pulmonares por dilución de He con restricción moderada-severa. Difusión: DLCO 38.3%, KCO 69.8%: disminución severa que no corrige por volumen alveolar.

Durante su ingreso presenta episodio de flutter auricular con conducción ventricular variable 2-3:1 y semiología de insuficiencia mitral.

Ecocardiograma transtorácico y transesofágico: VI normal con función sistólica conservada sin anomalías segmentarias de la contractilidad. Dilatación de aurícula izquierda (80 ml/m²) y derecha. Calcificación del velo anterior, nodular con engrosamiento y afectación de 2/3 superiores del aparato subvalvular del velo anterior. Regurgitación mitral severa. Regurgitación tricúspide severa (falta de coaptación de velos) con hipertensión pulmonar moderada (PSAP 50 mmHg). Insuficiencia mitral severa (grado III)

EVOLUCIÓN:

Por las pruebas de función pulmonar y TC, se diagnostica de fibrosis pulmonar idiopática y se presenta el caso en sesión médico-quirúrgica conjunta con Cardiología y Cirugía Cardíaca, inicialmente se decide estudio por la Unidad de Trasplante Pulmonar quienes no consideran subsidiario de trasplante por la estabilidad clínica y recomiendan valoración de la indicación de cirugía valvular mitral. Finalmente en noviembre de 2009 se realiza sustitución valvular mitral con prótesis biológica St. Jude, anuloplastia tricúspide con anillo Edwards y crioblación endocárdica de istmo cavotricuspídeo. En el mismo acto operatorio se realiza biopsia de lóbulo medio con el siguiente informe anatomopatológico: patrón de Neumonía Intersticial Usual con aislados focos fibroblásticos y marcada remodelación arquitectural asociado a patrón en panal (*Fig. 2*). No se identifican lesiones granulomatosas ni organismos patógenos específicos ni imágenes de vasculitis. Agregados linfoides de tipo maduro.

Tras la cirugía de recambio valvular, el paciente presenta mejoría clínica (clase funcional II) y de las pruebas funcionales respiratorias, con una difusión: DLCO 54% y DLCO/VA 80% y ecocordio de control. Está en seguimiento en consultas externas de Neumología.

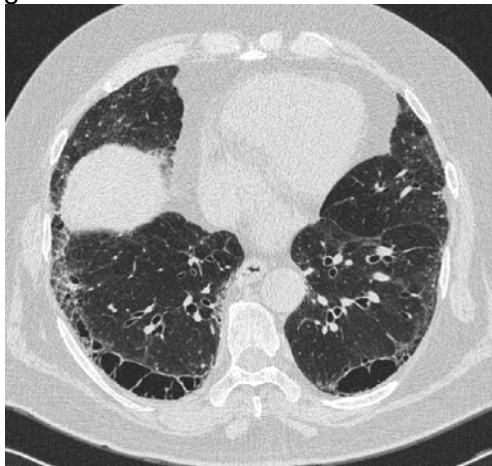


Fig. 1

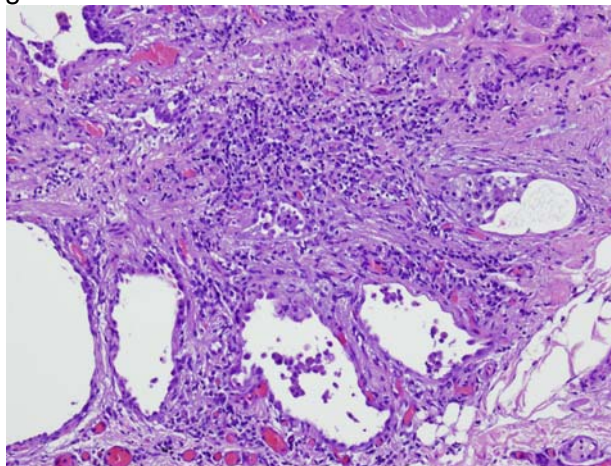


Fig. 2

DISCUSIÓN

La Fibrosis Pulmonar Idiopática (FPI) se define como una neumonía intersticial fibrosante crónica de causa desconocida con un patrón histológico de Neumonía Intersticial Usual (NIU) en la biopsia pulmonar. Es un proceso limitado al pulmón que se produce en adultos mayores. Es la más frecuente de las neumonías intersticiales idiopáticas y la de peor pronóstico, con una supervivencia media desde el diagnóstico de unos 3-5 años.

Para establecer el diagnóstico definitivo de FPI se requiere: (1) exclusión de otras causas conocidas de enfermedad pulmonar intersticial (EPID), incluida toxicidad por drogas, exposiciones ambientales y enfermedades del colágeno; (2) alteración de las pruebas de función pulmonar o deterioro del intercambio gaseoso; (3) lesiones reticulares bibasales con mínimo patrón en vidrio deslustrado en TCAR y (4) biopsia transbronquial o lavado broncoalveolar sin características que apoyen un diagnóstico alternativo con al menos 3 de 4 criterios menores (edad >50 años, disnea de inicio insidioso, duración de los síntomas superior a 3 meses y crepitantes inspiratorios bilaterales). Actualmente para el diagnóstico definitivo se requiere un patrón radiológico de NIU con una presentación clínica compatible, sólo si el patrón radiológico está ausente, se requiere una biopsia pulmonar.

En nuestro caso, el paciente se diagnosticó inicialmente como FPI por criterios clínicos y radiológicos, durante su ingreso se evidencia una valvulopatía mitral no conocida hasta la fecha y que contribuye a agravar el cuadro. Por edad se pensó en evaluación de trasplante pulmonar, sin embargo, la situación clínica del paciente desaconseja la intervención por la gravedad de la patología valvular y la estabilidad de la pulmonar. La cirugía de recambio valvular permitió la confirmación de FPI mediante biopsia pulmonar y, además, una mejoría clínica y de las pruebas de función pulmonar del paciente. Hasta la fecha, no precisa ningún tratamiento específico desde el punto de vista neumológico pues la FPI se mantiene estable.

BIBLIOGRAFIA

1. Lee JS, McLaughlin S, Collard H. Comprehensive care of the patient with idiopathic pulmonary fibrosis. *Current Opinion in Pulmonary Medicine* 2011, 17:348–354
2. Olson AL, Swigris JJ. Idiopathic Pulmonary Fibrosis: diagnosis and Epidemiology. *Clin Chest Med* 2012, 33:41-50
3. Raghu G. Idiopathic pulmonary fibrosis: guidelines for diagnosis and clinical management have advanced from consensus-based in 2000 to evidence-based in 2011. *Eur Respir J* 2011; 37:743-746
4. Raghu G, Collard HR, Egan JJ, Martinez FJ, Behr J, Brown KK et al. An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Statement: Idiopathic Pulmonary Fibrosis: Evidence-based Guidelines for Diagnosis and Management. *Am J Respir Crit Care Med* 2011; 183:788–824
5. De Moraes Ribeiro F, Galvão Gonçalves LF, Stelmach R, Sampaio Gutierrez P. Varón de 70 años de edad, portador de estenosis mitral y fibrosis pulmonar, que desarrolló sepsis tras valvuloplastia mitral por balón. *Arq Bras Cardiol* 2010; 94(4):e46-e54

ANTECEDENTES PERSONALES

No alergias medicamentosas conocidas

Artritis reumatoide, hipertiroidismo, síndrome de Sjögren, toxicidad por sales de oro y metotrexato, hipercolesterolemia, HTA, síndrome ansioso. No hábitos tóxicos.

ENFERMEDAD ACTUAL

Mujer de 71 años, intervenida de prótesis total de rodilla, 48 horas después comienza con disnea intensa y dolor en hemitórax izquierdo de características pleuríticas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

TA 100/54 FC 108 Tª 37°C Sat O2 con VMX al 35%: 83% FR 32

Taquipneica. Palidez muco cutánea y sudoración. Obnubilada.

C y C: No Ingurgitación yugular.

ACP: tonos cardíacos rítmicos y sin soplos. Crepitantes bilaterales, algún roncus aislado

Abdomen. No doloroso. No masas ni megalias. Peristaltismo conservado. Puñopercusión renal bilateral negativa.

EEII: hematoma con edema que afecta a toda la extremidad inferior izquierda, secundario a intervención quirúrgica. Extremidad inferior derecha: no edema ni datos de TVP, pulso pedio palpable.

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Analítica: Hemat 3.95 mill/mmc, Hb 9.5, Hto 29.8, VCM75 FL, leuc 5.400 mil/mmc

(fórmula normal), plaquetas 74 mil, D dímeros 6.37, actividad de protrombina 68, bioquímica normal.

Enzimas cardíacas: CPK 83, CPK mb masa 6.7, Troponina T 0.03, ProBNP 16427 .GA (VMX al 35%): pH 7.32, pCO2 45, pO2 49mmHg, EB -2.9, Sat O2 81%

ECG: taquicardia sinusal a 108, eje normal, QRS estrecho. No Q necrosis ni alteraciones de ST. T negativa de V1-V5

Rx tórax AP: patrón intersticial bilateral, con datos de redistribución bilateral. (Fig1)

Angio TAC torácico: No se aprecian datos de TEP, Derrame pleural bilateral, de predominio derecho, extenso infiltrado bilateral en vidrio deslustrado, con algún área de consolidación parcheada de distribución principalmente periférica. Tamaño cardíaco dentro de los límites normales. (Fig 2)

Ecocardiografía transtorácica: Cavidades cardíacas normales, FVI moderadamente deprimida sin derrame pericárdico.

EVOLUCION

La paciente presenta deterioro progresivo, con desaturación a pesar de FiO2 100%, con agotamiento, precisando IOT y ventilación mecánica invasiva. Posteriormente aparecen petequias conjuntivales, lo que unido a la trombopenia y a los infiltrados pulmonares, sugiere el diagnóstico de embolismo graso. Nuestra paciente fallece 4 días después por infección intercurrente.

DISCUSION

El síndrome de embolia grasa es una complicación que puede surgir en cirugía ortopédica, secundaria a embolización sistémica de grasa intramedular. Típicamente se presenta 24-72 h después, aunque puede ocurrir hasta 2 semanas después. Los síntomas clásicos son afectación respiratoria (>90% de casos), manifestaciones neurológicas (80%) y rash petequial en axilas, conjuntivas o pared anterior de tórax (se consideran patognomónicas y se dan en <50% de los casos). Hay trombocitopenia en el 37% y anemia inexplicable en el 67%.

Las manifestaciones respiratorias pueden variar desde tos, disnea, hemoptisis y cianosis, hasta SDRA. La radiografía de tórax muestra infiltrado intersticial y alveolar bilateral, parcheado. En TACAR se observan opacidades en vidrio deslustrado y engrosamiento de los septos interlobares. El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y la exclusión de otras causas. El tratamiento se basa en medidas de soporte. Los corticoides podrían tener posibles efectos beneficiosos en su prevención. El pronóstico es fatal hasta en el 5-10% de los casos, sobre todo si asocia SDRA, neumonía o insuficiencia cardíaca.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Gutierrez Moreno FJ. Síndrome de embolia grasa secundario a fractura cerrada de tibia y peroné. Rev Asoc Mex Med Crity Ter Int 2007;21(4):227-239
- 2) Malagari K, Economopoulos NiKos, High-Resolution Ct findings in Mild Pulmonary Fat Embolism Chest 2003;123:1196-1201

3)) ShaiKh N, Emergency Management of fat embolismo syndrome. J Emerg Trauma ShoCk. 2009 Jan-Apr;2 (1)29-33

