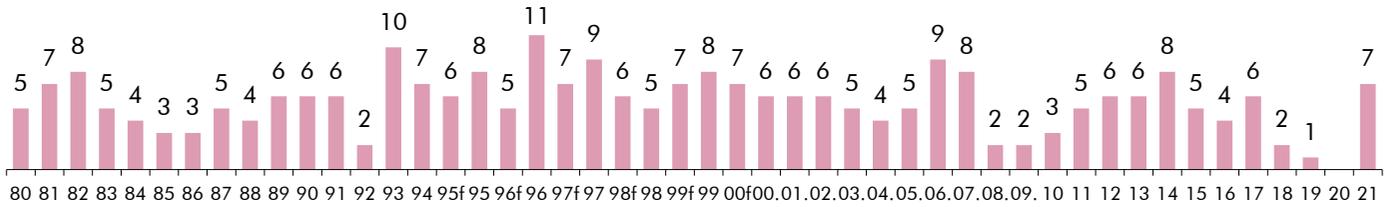




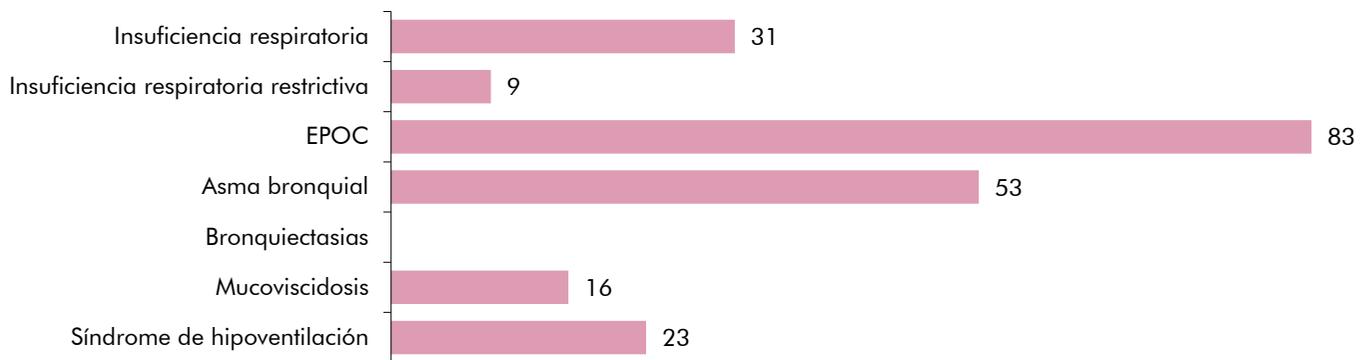
Insuficiencia respiratoria y enfermedades de las vías aéreas

VIII

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Capítulo fundamental. Todos los años hay una media de 5 preguntas sobre este tema.

- Lo más preguntado en los últimos años (ha caído en los 10 últimos exámenes) es el tratamiento del asma.
- Hay que conocer la clasificación GOLD de la EPOC y los grupos de riesgo publicados por GesEPOC (Grupo español para el manejo de la EPOC). También es importante el tratamiento farmacológico de la EPOC (según las dos corrientes: GOLD y GesEPOC).
- Está de moda el Síndrome de Apnea-Hipopnea del Sueño (SAHS). Recientemente están apareciendo varias preguntas sobre el diagnóstico y tratamiento de esta patología.
- Las alteraciones del lactante con Fibrosis Quística (o mucoviscidosis) son muy preguntadas en pediatría.

Este capítulo es uno de los más rentables, en cuanto a conceptos RepeMIR:

- Situaciones de shunt (no se corrigen con O₂ al 100%): atelectasia, neumonía, edema agudo de pulmón, shunt intracardiaco y fístula arterio-venosa (6MIR).
- La hipoventilación alveolar cursa con elevación de la PaCO₂, con gradiente alveolo-arterial normal. Es típica de enfermedades neuromusculares e intoxicación por fármacos neurodepresores (15MIR).
- El enfisema cursa con disminución de la difusión de monóxido de carbono (DLCO) (13MIR).
- El enfisema pAnAcinar se localiza en bAses, se debe al déficit de Alfa-1-Antitripsina y afecta a todo el Acini (se puede asociar con cirrosis hepática). El enfisema Centrolobulillar se localiza en vértiCes, se debe al tabaco y afecta bronquiolos respiratorios (7MIR).
- En la EPOC, el cor pulmonale es típico de la bronquitis crónica. En el enfisema sólo aparece como situación terminal (3MIR).
- O₂ domiciliario mejora calidad de vida y pronóstico en EPOC estable y correctamente tratado con PO₂ <55 mmHg o entre 55 y 59 con cor pulmonale, hipertensión pulmonar, arritmias cardiacas o poliglobulia (8MIR).
- Los betabloqueantes están contraindicados en pacientes con patología bronquial obstructiva (6MIR).
- Acropaquias = dedos en palillos de tambor = clubbing = hipocratismo digital. No aparecen en el EPOC. Se relacionan con fístula arterio-venosa, bronquiectasias, infección por anaerobios, fibrosis y cáncer pulmonar (8MIR).
- La enfermedad pulmonar obstructiva cursa con cociente FEV₁/CVF <70% y aumento del volumen residual (5MIR).
- Los anticolinérgicos (Tiotropio / Ipratropio) son los fármacos de elección para el tratamiento de la Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC) (2MIR).
- El tratamiento antibiótico de elección para las descompensaciones del EPOC es la amoxicilina-clavulánico (2MIR).
- Los AINEs, virus y el ejercicio físico desencadenan asma (2MIR).
- Criterios de mal pronóstico en asma: PCO₂ >45 mmHg, ausencia de sibilancias, uso de musculatura accesoria y pulso paradójico. Se recomienda ingreso en UCI (8MIR).
- El algoritmo diagnóstico para una tos crónica comprende la realización de una radiografía de tórax y una espirometría, con prueba broncodilatadora (si se demuestra obstrucción) o broncoconstrictora (administrando metacolina, si la espirometría simple es normal) (4MIR).
- Asma persistente leve: corticoides inhalados con agonistas beta-2 a demanda (3MIR).
- Tratamiento del asma persistente moderada: corticoides inhalados y beta2-agonistas de acción larga pautados cada 12 horas (5MIR).
- La vía de elección para el tratamiento corticoideo en el asma es la inhalada, para evitar los efectos secundarios (2MIR).
- Ante una situación aguda de retención de carbónico con PaCO₂ >45 mmHg está indicada la ventilación mecánica (inicialmente no invasiva) (6MIR).
- PaCO₂ bajo en el contexto de asma = crisis asmática. PaCO₂ alto = estatus asmático (grave) que puede requerir ingreso en UVI (2MIR).
- La presencia de normo o hipercapnia en el contexto de una crisis asmática es criterio de ingreso en UVI (2MIR).
- El germen que más frecuentemente coloniza el árbol traqueobronquial y produce neumonía en los pacientes con fibrosis quística es la *Pseudomonas aeruginosa* (6MIR).
- Apneas del sueño: las más frecuentes son las obstructivas, cursan con hipersomnolia diurna (por falta de adecuado sueño nocturno) y HTA. Se diagnostican con polisomnografía nocturna y se tratan con CPAP (12MIR).



1. Insuficiencia respiratoria

1.1. Concepto

Existencia de una PaO_2 inferior a 60 mm de Hg (MIR) (hipoxemia, con la exclusión de la secundaria a shunt intracardiaco derecha-izquierda) y/o $PaCO_2$ igual o superior a 50 mm de Hg (hipercapnia, con la exclusión de la secundaria a la alcalosis metabólica) en reposo y al nivel del mar.

Se clasifica en:

- **INSUFICIENCIA RESPIRATORIA PARCIAL:**
 $PaO_2 < 60$ mmHg o $PaCO_2 > 50$ mmHg (sólo una de las 2).
- **INSUFICIENCIA RESPIRATORIA GLOBAL:**
Hipoxemia + hipercapnia (2MIR).

MIR 21 (11911): Varón de 75 años con antecedentes de EPOC que acude a urgencias por disnea progresiva de varios días de evolución y disminución del nivel de conciencia. En la gasometría arterial respirando aire ambiente (FiO_2 21%) se informan los siguientes valores: pH 7,25; pO_2 45 mmHg; pCO_2 70 mmHg; H_2CO_3 26 mmol/L; EB -0,1 mmol/L. Desde un punto de vista gasométrico presenta:

1. Insuficiencia respiratoria global con acidosis respiratoria.*
2. Insuficiencia respiratoria global con acidosis metabólica.
3. Insuficiencia respiratoria parcial con acidosis metabólica.
4. Insuficiencia respiratoria parcial con alcalosis respiratoria.

1.2. Tipos y etiología

A. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA AGUDA

a. HIPOXÉMICA:

- Alteración de la oxigenación.
- **Etiología:** EPOC (MIR), asma, neumonía (MIR), atelectasia, edema pulmonar, enfermedades intersticiales (MIR), tromboembolismo (MIR).
- PaO_2 baja. $PaCO_2$ normal.
- Gradiente alveolo-arterial de O_2 ($PAO_2 - PaO_2$) alto (gran diferencia entre la presión parcial de oxígeno en el alveolo y en la sangre).

b. HIPERCÁPNICA:

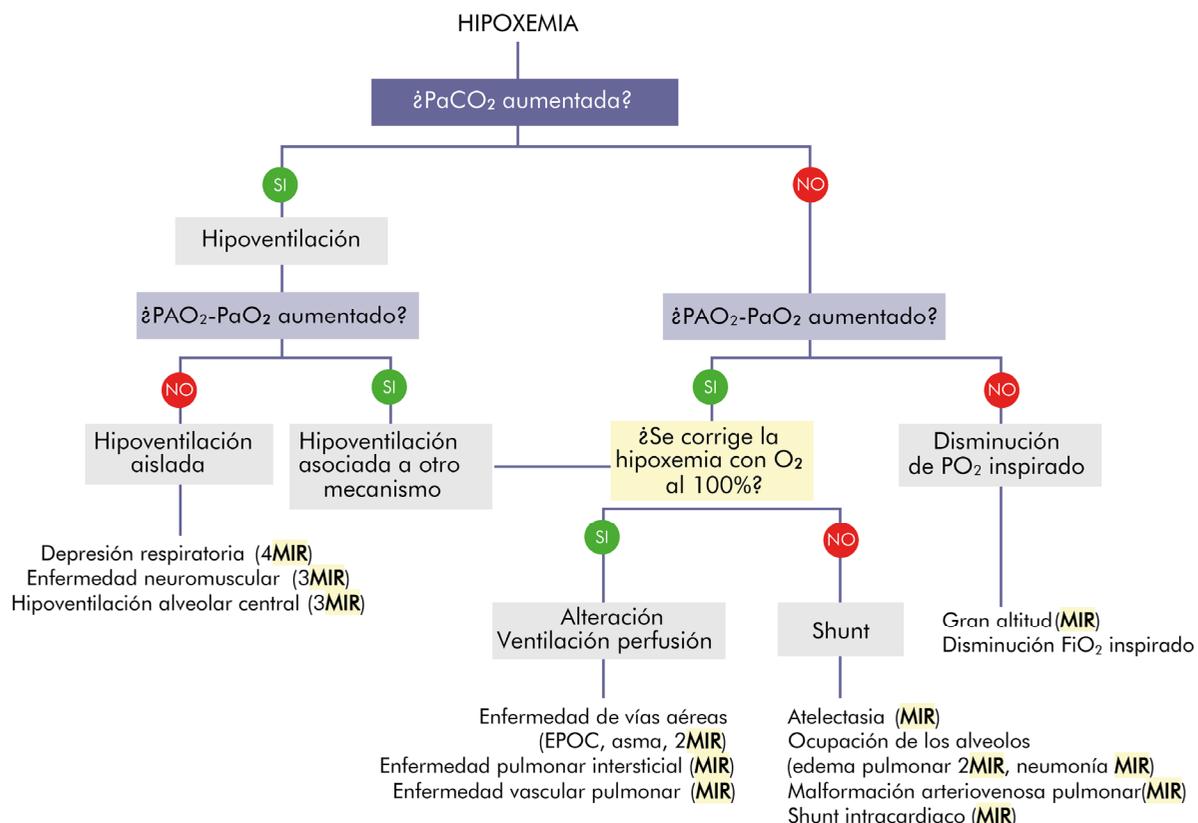
- Alteración de la ventilación.
- **Etiología:**
Hipoventilación (MIR) por:
 - Depresión del centro respiratorio por drogas (MIR).
 - Enfermedad del SNC (MIR).
 - Enfermedades neuromusculares (MIR): esclerosis lateral amiotrófica (MIR) poliomielitis, Guillain-Barré (MIR), miastenia (MIR), miopatías.
 - Cifoescoliosis.
- PaO_2 baja. $PaCO_2$ alto (MIR).
- Gradiente alveolo-arterial de oxígeno normal (6MIR) (hay poca diferencia entre la presión parcial de oxígeno del alveolo y de la sangre). El gradiente alveolo-arterial de oxígeno normal permite diferenciar la hipercapnia debida a hipoventilación de la debida a alteración del cociente ventilación / perfusión ($PAO_2 - PaO_2$ aumentada).

B. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA CRÓNICA

- PaO_2 baja, $PaCO_2$ alta, bicarbonato aumentado, exceso de bases aumentado (2MIR).
- La causa más frecuente de hipercapnia crónica es el EPOC. El mecanismo principal por el que se produce es por alteración del cociente ventilación / perfusión.

1.3. Fisiopatología

A. DIAGNOSTICO DIFERENCIAL DE LOS DISTINTOS MECANISMOS PRODUCTORES DE HIPOXEMIA

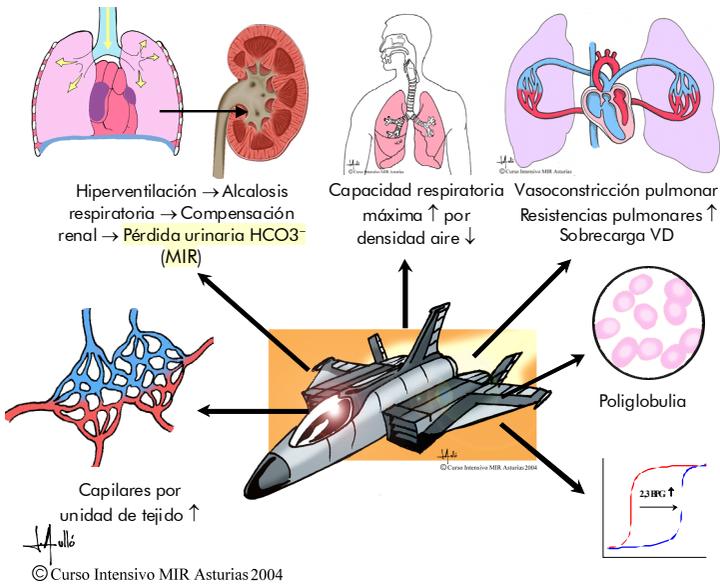


**B. HIPOXEMIA**

Las causas principales de hipoxemia son:

a. DISMINUCIÓN DE LA PRESIÓN PARCIAL DE OXÍGENO INSPIRADO

- **Ocurre a grandes altitudes (MIR)**, donde la presión barométrica es baja, y cuando el paciente está respirando una concentración de oxígeno (FiO_2) menor del 21%.
- Produce hipoxemia por disminución de la presión "Alveolar" de oxígeno inspirado (PAO_2), y por lo tanto de la presión arterial de oxígeno (PaO_2). El intercambio gaseoso ocurre normalmente, por lo que **la PAO_2 - PaO_2 es normal**.
- Un individuo que resida largo tiempo a gran altura presentará hipoxemia, hiperventilación, hipocapnia, alcalosis respiratoria, **aumento del bicarbonato urinario (MIR)** (Nota: elimina bicarbonato para compensar la alcalosis respiratoria), e **incremento de las resistencias vasculares pulmonares (MIR)**.



Fisiopatología de la respiración a grandes alturas.

b. SHUNT

- Se produce cuando la sangre desaturada de oxígeno hace un "by-pass" de la oxigenación a nivel alveolo-capilar. Esto puede deberse a **malformaciones arteriovenosas (por ejemplo, por un síndrome de Rendu-Osler-Weber MIR), shunt intracardiaco derecha-izquierda (MIR)** (cardiopatías cianógenas con CIA o CIV e hipertensión pulmonar que revierta el shunt) o **porque los alveolos que son perfundidos no son ventilados: atelectasia (2MIR), edema pulmonar (3MIR), neumonía (2MIR)**.
- Se asocia a un aumento de la PAO_2 - PaO_2 , y la hipoxemia **NO se corrige con oxígeno al 100 %**. (2MIR). En la clínica se emplea el O_2 en estas enfermedades para que **ayude a elevar la PaO_2** tan pronto se vaya resolviendo la situación que origina el shunt.
- El **Síndrome de Platipnea-Ortodesoxia** es una situación en la que existe un shunt derecha-izquierda a través del foramen oval permeable, que se incrementa significativamente en la transición de decúbito a sedestación. Al incorporarse, se produce un mayor paso de sangre a través del shunt, con la consiguiente desaturación de la sangre arterial. Cursa sin hipertensión pulmonar.

MIR 99 (6225): Un paciente de **65 años**, sin antecedentes de interés, excepto **cirrosis hepática por virus C**, consulta por **disnea de esfuerzo**. La gasometría muestra: **pH 7.4; pCO_2 35 mmHg; PO_2 58 mmHg y PO_2 (A-a) 48, no mejorando tras oxigenoterapia, La radiografía de tórax es normal**. ¿Cuál es, entre los siguientes, el **trastorno subyacente** responsable?

1. Alteraciones de la pared torácica.
2. **Shunt intrapulmonar.***
3. Enfermedad intersticial pulmonar.
4. Enfermedad vascular pulmonar.
5. Enfermedad obstructiva de la vía aérea.

(Nota: En una tercera parte de los pacientes con **hepatopatía crónica** puede aparecer una **hipoxemia ligera**, como en el caso de la pregunta. Esta se debe a la aparición de **cortocircuitos intrapulmonares de derecha a izquierda**, a través de dilataciones de los vasos pulmonares. Este cuadro se denomina **síndrome hepatopulmonar**, y clínicamente se caracteriza por disnea, como en la pregunta, platipnea y ortopnea).

MIR 03 (7538): Enfermo con **disnea**, PaO_2 59 mmHg respirando aire y 65 mmHg con O_2 al 40% (FiO_2 0,4). La $PaCO_2$ es 40 mmHg. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos es **MENOS** probable?

1. **Fibrosis Pulmonar Idiopática.*** (Nota: hipoxemia por alteración del cociente ventilación perfusión, la PaO_2 debería subir más con la oxigenoterapia).
2. **Neumonía por Klebsiella.**
3. **Edema pulmonar cardiogénico.**
4. **Atelectasia (colapso).**
5. **Síndrome de Rendu-Osler-Weber (telangiectasias congénitas).**

MIR 04 (8019): **NO** podrá Vd. **normalizar la saturación arterial de oxígeno mediante oxigenoterapia** si un postoperado presenta:

1. Anemia importante.
2. Crisis asmática severa con hipoxemia.
3. **Síndrome de distress respiratorio del adulto.*** (Nota: shunt).
4. Hipoventilación alveolar por sobredosificación de anestésicos opiáceos.
5. Tres costillas fracturadas con movilidad respiratoria restringida.

MIR 15 (10590): Encontrándose de guardia médica en el Servicio de Urgencias de su hospital, tiene que atender a un paciente de 64 años de edad con **insuficiencia respiratoria aguda**. Su estado clínico es crítico, con **baja saturación de oxígeno** e inestabilidad hemodinámica. Se realiza Rx urgente de tórax que muestra **atelectasia de 2/3 del pulmón derecho**. Se procede a **intubación orotraqueal y ventilación en modo asistido, con FiO_2 de 1,0**. En una **gasometría arterial** practicada posteriormente obtenemos estos valores: **pH 7,23; PaO_2 60 mmHg y $PaCO_2$ 30 mmHg**. ¿Cuál es la **causa de la hipoxemia**?

1. **Cortocircuito.***
2. Hipoventilación.
3. Baja presión de O_2 inspirado.
4. Enfermedad neuromuscular.

MIR 16 (10854): en el estudio de un paciente con **disnea** se realiza una **gasometría arterial basal**. En dicha exploración se observa una presión parcial de oxígeno (PaO_2) de **54 mmhg**, una presión parcial de anhídrido carbónico ($PaCO_2$) de **65 mmhg** y un **gradiente alveolo-arterial de oxígeno de 14**. A la vista de estos resultados, ¿cuál de los siguientes **diagnósticos** es más probable?

1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
2. Fibrosis pulmonar.
3. Tromboembolismo pulmonar.
4. **Enfermedad neuromuscular.***



c. ALTERACIÓN DEL COCIENTE VENTILACIÓN / PERFUSIÓN:

- Es la causa más importante y frecuente de hipoxemia (MIR).
- Causas: enfermedad de las vías aéreas (EPOC, asma), enfermedad pulmonar intersticial, enfermedad vascular pulmonar (MIR).
- Se asocia a un aumento de la PAO_2-PaO_2 . La $PaCO_2$ suele ser normal. La hipoxemia se corrige con oxígeno suplementario (diagnóstico diferencial con el shunt, MIR), que eleva la PaO_2 de la sangre procedente de zonas con bajo cociente ventilación / perfusión.
- La hipoxemia que aparece en la embolia de pulmón masiva se debe fundamentalmente a aumento del espacio muerto ventilatorio en las áreas mal perfundidas (MIR).

MIR 99 (6229): ¿Cuál de las siguientes aseveraciones relativas a la insuficiencia respiratoria es correcta?

1. Conceptualmente se considera que existe cuando la PO_2 es inferior a 70 mmHg.
2. Su mecanismo fisiopatológico más frecuente es una discordancia entre la ventilación y la perfusión.*
3. Se produce con más frecuencia por una dificultad de la capacidad de difusión alveolo-capilar del O_2 .
4. Conceptualmente se considera que existe cuando la PCO_2 es superior a 42 mmHg.
5. Produce una disminución de la diferencia alveolo arterial de O_2 (PAO_2-PaO_2).

MIR 00 FAMILIA (6498): Una mujer fumadora de 45 años, consulta por disnea progresiva. La gasometría detecta hipoxemia corregible con oxígeno, hipocapnia y disminución de la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO). ¿Cuál de las siguientes patologías es la más probable?

1. Proteinosis alveolar.
2. Comunicación interventricular.
3. Hipertensión pulmonar.* (Nota: el resto de las opciones de la pregunta cursan con hipoxemia no corregible con oxígeno, debida a cortocircuito o "shunt").
4. Neumonía obstructiva.
5. Atelectasia tumoral.

d. HIPOVENTILACIÓN

- Produce hipoxemia por disminución de la presión "Alveolar" de oxígeno inspirado (PAO_2), y por lo tanto de la PaO_2 .
- Cuando la hipoventilación es alveolar pura, el intercambio gaseoso ocurre normalmente, por lo que la PAO_2-PaO_2 es normal (MIR). Si la PAO_2-PaO_2 está elevada, junto con la $PaCO_2$, además de la hipoventilación existe otro mecanismo productor de hipoxemia (alteración ventilación / perfusión o shunt).

C. HIPERCAPNIA

La hipercapnia se produce por una inadecuada ventilación alveolar para la cantidad de CO_2 producido. Las causas principales de hipercapnia son:

a. AUMENTO EN LA PRODUCCIÓN DE CO_2

b. ALTERACIÓN DEL COCIENTE VENTILACIÓN / PERFUSIÓN.

c. HIPOVENTILACIÓN (MIR):

- El marcador gasométrico de la hipoventilación es el aumento de la $PaCO_2$ (7MIR). La hipoventilación existe, por definición, cuando la $PaCO_2$ aumenta por encima de los límites normales de 37 a 44 mm de Hg, pero en los síndromes de hipoventilación clínicamente importantes, la $PaCO_2$ suele estar en el intervalo de 50 a 80 mm de Hg.
- Cuando la hipoventilación es alveolar pura, el intercambio gaseoso ocurre normalmente, por lo que la PAO_2-PaO_2 es normal (6MIR).
- Las causas que producen hipoventilación son: depresión del SNC por fármacos (MIR, enfermedades neuromusculares (4MIR), hipoventilación alveolar central (MIR).

MIR 15 (10592): Ante una gasometría extraída respirando aire ambiente a nivel del mar con pH 7,44, PaO_2 55 mmHg y $PaCO_2$ 33 mmHg, ¿cuál de los siguientes diagnósticos es MENOS probable?

1. Insuficiencia cardiaca.
2. Neumotórax.
3. Sobredosis de benzodiazepinas.*
4. Intoxicación por monóxido de carbono.



repeMIR

La hipoventilación alveolar cursa con elevación de la $PaCO_2$ y gradiente alveolo-arterial normal. Es típica de enfermedades neuromusculares e intoxicación por fármacos neurodepresores. (15+)



© Curso Intensivo MIR Asturias 2005

Las benzodiazepinas son actualmente la causa más frecuente de intoxicación aguda farmacológica. Producen depresión del centro respiratorio (hipoventilación alveolar), hipoxemia y acidosis mixta.

MIR 97 FAMILIA (4925): ¿En cuál de las siguientes situaciones de hipoxia la diferencia alveoloarterial de oxígeno (PAO_2-PaO_2) puede ser normal?

1. Neumonía.
2. Tromboembolismo pulmonar.
3. Hipoventilación alveolar.*
4. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
5. Fibrosis pulmonar.

MIR 97 (5188): La hipoventilación alveolar se identifica en la gasometría arterial por el hallazgo de hipoxemia más:

1. Hipocapnia.
2. Alcalosis respiratoria.
3. Elevación del gradiente alveolo-arterial de oxígeno.
4. Acidosis metabólica.
5. Hipercapnia.*

MIR 00 (6740): En sangre arterial de un paciente, respirando a nivel del mar, una elevación de la $PaCO_2$ con gradiente alveoloarterial de oxígeno normal, significa:

1. Hipoventilación alveolar.*
2. Alteración de la relación ventilación-perfusión.
3. Alteración de la capacidad de difusión alveolo-capilar.
4. Efecto shunt.
5. Respiración hiperbárica.

MIR 10 (9351): Un hombre de 40 años, turista extranjero, es remitido a un centro de urgencias por bajo nivel de conciencia, temperatura de 37,7°C y disnea. No tiene traumatismos. Se realizan varias pruebas. La más inmediata es una gasometría arterial sin oxigenoterapia que muestra pH 7,33, PCO_2 50 mmHg, PO_2 65 mmHg, HCO_3^- 27 mEq/l. Señale el diagnóstico más probable entre los siguientes:

1. Tromboembolismo pulmonar.
2. Neumonía lobar.
3. Edema agudo de pulmón.
4. Hipoventilación alveolar.*
5. Bronconeumonía.



MIR 14 (10296): Una mujer de 58 años acude a la consulta por disnea de medianos esfuerzos, debilidad muscular en extremidades superiores y disfagia a sólidos de tres meses de evolución. A la exploración física se objetiva pérdida de fuerza en extremidades superiores con sensibilidad conservada. La auscultación pulmonar muestra hipofonosis generalizada. Se realiza una radiografía de tórax en la que se aprecian unos pulmones poco inspirados y atelectasias laminares en las bases pulmonares. La gasometría muestra pH 7,39, PCO_2 48 mmHg, PO_2 63 mmHg, HCO_3 28 mmol/L, SatO₂ 93%. La combinación de mecanismos fisiológicos que mejor explican esta gasometría es:

1. Disminución de la FiO₂ (fracción inspirada de oxígeno) y alteración de la difusión.
2. Alteración de la difusión y trastorno de la relación ventilación/perfusión.
3. Hipoventilación alveolar y disminución de la FiO₂.
4. Trastorno de la relación ventilación/perfusión e hipoventilación alveolar.*
5. Aumento de la presión de la arteria pulmonar y disminución de la difusión.

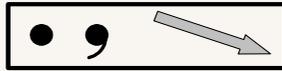


RECORDEMOS

Las manifestaciones clínicas típicas de la intoxicación aguda por un opiáceo son miosis, depresión respiratoria y coma (MIR).



REGLA NEMOTÉCNICA



Los síntomas y signos de la intoxicación opiácea son miosis (pupilas **PUNTI**formes), **COMA**, y **DISMINUCIÓN** de la frecuencia respiratoria, la tensión arterial, las pulsaciones cardíacas y la temperatura corporal.

MIR 98 FAMILIA (5443): Ante una gasometría arterial con pH 7.25, pCO₂ 58 mmHg, pO₂ 60 mmHg y bicarbonato 16 mEq/L, usted pensaría en:

1. Diabetes en descompensación cetósica.
2. Sobredosificación de salicatos.
3. Sobredosificación de benzodiazepinas.* (Nota: es una insuficiencia ventilatoria con acidosis mixta).
4. Sepsis con mala perfusión periférica.
5. Intoxicación por CO.

Nota: Las benzodiazepinas han reemplazado a los barbitúricos como causa más frecuente de intoxicación aguda farmacológica. Puede producirse depresión del centro respiratorio que origina hipoventilación alveolar, hipoxemia y acidosis mixta.

MIR 05 (8058): Un día en que la presión atmosférica es de 705 mmHg, un paciente de 40 años se presenta en la sala de urgencias con una presión arterial de oxígeno de 37 mmHg, una presión de anhídrido carbónico de 82 mmHg y un pH de 7.22. Calculamos la presión alveolar de oxígeno, que resulta ser 39 mmHg. Entre las causas de insuficiencia respiratoria mencionadas más abajo ¿cuál será la más probable?

1. Una embolia de pulmón.
2. Es una insuficiencia respiratoria crónica reagudizada en un paciente con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC).
3. Tiene una crisis asmática grave.
4. Una neumonía extensa.
5. Una sobredosis de morfina.* (Nota: El paciente tiene hipercapnia, hipoxia, acidosis y gradiente alveoloarterial de oxígeno normal. Todo ello se debe a hipoventilación. La única causa de las anteriores de hipoventilación alveolar pura es la sobredosis de morfina, el resto cursan con gradiente alveoloarterial de oxígeno aumentado).

MIR 05 (8241): ¿Cuáles de las siguientes son manifestaciones clínicas típicas de la intoxicación aguda por un opiáceo agonista μ puro?

1. Midriasis, activación generalizada, convulsiones.
2. Miosis, depresión respiratoria y coma.*
3. Depresión respiratoria, hipertensión arterial y miosis.
4. Midriasis, hipotermia, hipotensión, bradicardias.
5. Depresión respiratoria, hipertemia y taquiarritmias.

1.4. Clínica

Poco fiable para valorar el grado de alteración gasométrica.

A. RESPIRATORIA

a. Taquipnea, apnea, tiraje intercostal.

b. Cianosis:

- La cianosis en la insuficiencia respiratoria aguda sólo aparece cuando la hipoxemia es severa (PaO₂ inferior a 40 mm de Hg en un paciente con concentración normal de hemoglobina).
- La cianosis central se observa cuando la concentración de Hb reducida es superior a 5 gr. / dl (MIR).

B. NERVIOSA

a. La hipoxemia crónica se acompaña de apatía, falta de concentración y respuesta lenta a los diversos estímulos.

b. La hipercapnia crónica puede presentarse sin manifestaciones clínicas, pero no es extraño que aparezcan cefalea y somnolencia, síntomas propios del efecto vasodilatador del CO₂ sobre la circulación cerebral (MIR), y flapping tremor.

MIR 21 (11887): Varón de 49 años que ingresa en UCI por un traumatismo craneoencefálico tras un accidente laboral. En la exploración física no abre ojos, no emite sonidos antes de ser intubado y presenta extensión de extremidades al estímulo nociceptivo. Se coloca un sensor de presión intracraneal y debe realizarse una craneotomía descompresiva por una hemorragia intraparenquimatosa. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?

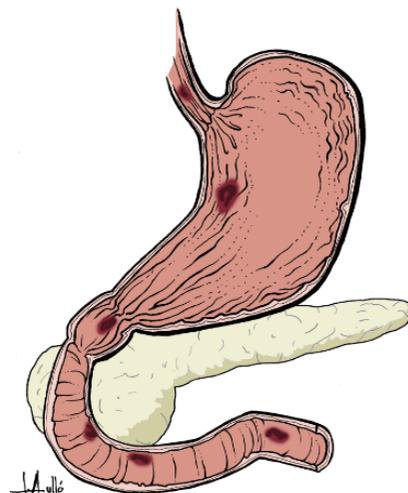
1. A su llegada se encuentra en un coma de la escala de Glasgow de 7.
2. La presión de perfusión cerebral es la presión arterial media más la presión intracraneal.
3. El edema cerebral vasogénico se produce por edema celular, rotura de la membrana y muerte celular.
4. El flujo vascular cerebral aumenta con la hipercapnia y la acidosis.*

C. CARDIOVASCULAR

Hiper o hipotensión. Taquicardia (el aumento del volumen minuto cardíaco es un mecanismo compensador de la hipoxemia, MIR) o bradicardia.

D. DIGESTIVA

La insuficiencia respiratoria crónica favorece la úlcera péptica.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2004

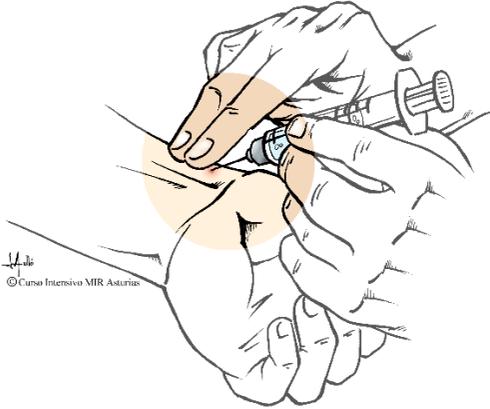
La insuficiencia respiratoria crónica favorece la úlcera péptica.



1.5. Métodos complementarios

A. GASOMETRÍA

- Mide la PaO_2 . Se considera insuficiencia respiratoria cuando la PaO_2 es inferior a 60 mm de Hg (4MIR).



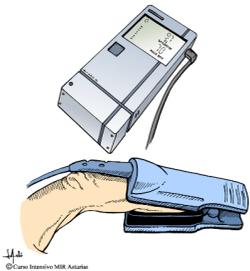
Para la gasometría se debe obtener sangre arterial.



El diagnóstico de la insuficiencia respiratoria es gasométrico (no clínico).

B. PULSIOXIMETRÍA

- Mide el % de saturación de oxígeno de la hemoglobina, es decir la saturación arterial de oxígeno (MIR).
- Se considera insuficiencia respiratoria cuando la Saturación es inferior al 90%.



Pulsioxímetro



La pulsioximetría es una forma incruenta de monitorizar la oxigenación, que mide la saturación arterial del O_2 .

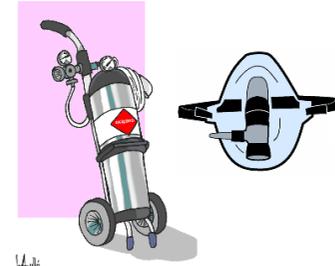
MIR 00 (6741): ¿Qué mide una pulsioximetría?

- Frecuencia del pulso arterial.
- Presión parcial de oxígeno en sangre arterial.
- Saturación arterial de oxígeno.*
- Presión parcial de anhídrido carbónico en sangre arterial.
- Contenido de oxígeno en sangre arterial.

RECORDEMOS (HEMATOLOGÍA)

La **saturación arterial de oxígeno** es baja en los pacientes con insuficiencia respiratoria y normal en los pacientes con **policitemia vera** (6MIR).

1.6. Tratamiento: oxigenoterapia



©Curso Intensivo MIR Asturias

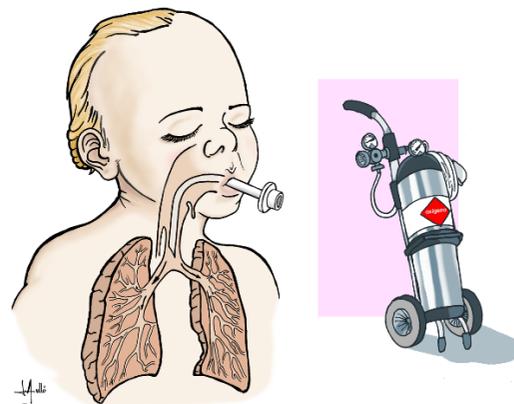
- El tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda busca la corrección de la hipoxemia y de la causa desencadenante (3MIR). En los casos en los que la oxigenoterapia suplementaria aislada no es suficiente para tratar la insuficiencia respiratoria, se emplea la ventilación mecánica, con el objetivo de corregir la hipoxemia y mantener un pH normal. El tratamiento de la hipoventilación es la ventilación mecánica (MIR).
- En el tratamiento de la insuficiencia respiratoria hipoxémica normocápnica aguda puede administrarse oxígeno a altas concentraciones.
- En el tratamiento de la insuficiencia respiratoria hipoxémica hiperzápnica debe administrarse oxígeno a bajas concentraciones (MIR), para evitar abolir el estímulo respiratorio que supone la hipoxemia.
- En el tratamiento de la insuficiencia respiratoria hipoxémica hiperzápnica aguda se utilizará ventilación mecánica (MIR).
- La oxigenoterapia también está indicada en situaciones de hipoxia hística sin hipoxemia: anemia, disminución del gasto cardíaco, intoxicación con CO, estados hipermetabólicos.

MIR 99 FAMILIA (5963): Con relación a la insuficiencia respiratoria aguda, sólo uno de los siguientes enunciados es verdadero. Señálelo:

- El diagnóstico se establece fundamentalmente mediante la exploración clínica.
- La cianosis es una manifestación clínica específica.
- El tratamiento consiste, fundamentalmente, en la corrección de la hipoxemia y de la causa desencadenante.*
- La diferencia alveolo-arterial de oxígeno es normal o poco elevada.
- Cuando la PaO_2 no mejora al administrar oxígeno a alto flujo, se ha de sospechar hipoventilación alveolar como mecanismo desencadenante.

A. TOXICIDAD DEL OXÍGENO

- Se deben procurar mantener fracciones inspiradas inferiores al 60% para evitar toxicidad (MIR).
- Síntomas precoces de la toxicidad por oxígeno son tos y dolor retroesternal (MIR).
- Con altas fracciones inspiradas de oxígeno se pueden formar membranas hialinas intraalveolares (MIR).



Se deben procurar mantener fracciones inspiradas inferiores al 60% para evitar toxicidad.

**B. OXIGENOTERAPIA CONTINUA DOMICILIARIA**

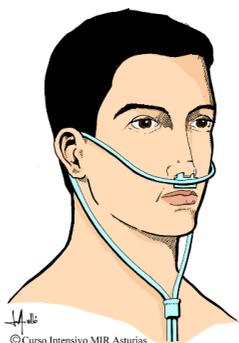
- Es la única alternativa terapéutica eficaz, científicamente demostrada, que mejora el pronóstico de vida en los casos de insuficiencia respiratoria crónica con EPOC (2MIR).
- Disminuye el número de ingresos hospitalarios (MIR).
- El hábito tabáquico importante desaconseja su administración (MIR).
- Para que aumente la supervivencia debe administrarse oxígeno continuamente un mínimo de 16 h / día (3MIR), con el fin de que el paciente pueda llevar una vida relativamente activa durante las 8 horas restantes.
- La forma de administración más extendida son las gafas nasales a un flujo de 2-5 L / min. (MIR).
- Las indicaciones de oxigenoterapia domiciliar son:
 1. Paciente con EPOC estable y correctamente tratado que tenga una PaO_2 basal < 55 mmHg (4MIR), que equivale a una saturación de $O_2 \leq 88\%$.
 2. Paciente con EPOC estable y correctamente tratado que tenga una PaO_2 basal entre 55 y 59 mmHg que asocie:
 - Hipertensión Pulmonar.
 - Cor pulmonale (MIR).
 - Insuficiencia ventricular derecha.
 - Arritmias cardíacas.
 - Hematocrito $> 55\%$.
 3. Paciente con enfermedad pulmonar crónica no EPOC con PaO_2 basal < 60 mmHg (sólo Ferreras).

**repeMIR**

La oxigenoterapia crónica domiciliar (durante un mínimo de 15 - 16 h / día) mejora calidad de vida y pronóstico en pacientes con EPOC estable y correctamente tratado que tengan una PaO_2 basal < 55 mm Hg o entre 59 - 55 mm Hg, si además tienen: hipertensión pulmonar, cor pulmonale, insuficiencia de ventrículo derecho, arritmias o poliglobulia. (8+)

C. FORMAS DE ADMINISTRACIÓN DEL OXÍGENO**a. GAFAS NASALES:**

Forma más barata y más cómoda. Es útil aunque el paciente respire por la boca. Los flujos nasales muy altos tienen efectos irritantes. Se utiliza en el EPOC (oxigenoterapia continua domiciliar), a concentraciones bajas de O_2 (24% de concentración MIR, o un flujo de 2-5 litros por minuto) y un mínimo de 15-16 horas / día (3MIR). FiO_2 25-30%.



Oxigenotepia por gafas nasales.

b. MÁSCARAS DE VENTURI:

Concentraciones de O_2 más estables que las gafas. FiO_2 25 - 50%.



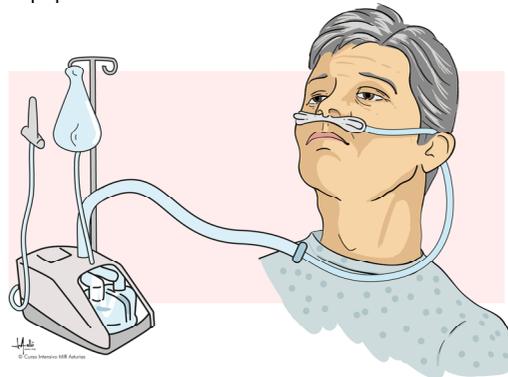
Oxigenoterapia por máscara de Venturi.

c. TIENDAS DE OXÍGENO:

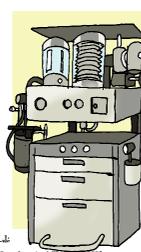
Niños.

d. DISPOSITIVO DE ALTO FLUJO DE OXÍGENO:

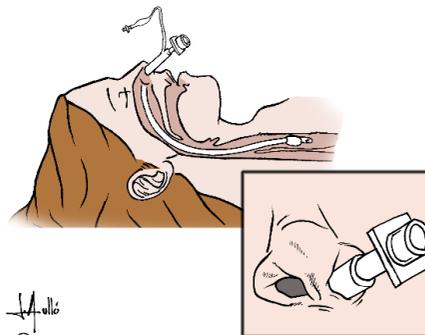
Administra oxígeno mediante un sistema similar a las gafas nasales. La diferencia con ellas es que este dispositivo permite flujos de hasta 60 litros (o más) de oxígeno por minuto (frente a los 5 l/min que alcanzan las gafas nasales). Se conecta a una máquina que humidifica y calienta el flujo de aire para que sea mejor tolerado (95-100% de humedad y 37°C). El flujo tan elevado de O_2 permite que todo el entorno externo inmediato al paciente contenga grandes cantidades de oxígeno (no sólo la oro-naso-faringe), facilitando así que se alcancen concentraciones reales de O_2 cercanas al 100%, aunque el paciente esté taquipneico.

**e. VENTILACIÓN MECÁNICA:**

- Indicada en:
 - Insuficiencia respiratoria grave: distress respiratorio del adulto (MIR).
 - Inicialmente se empleará Ventilación Mecánica No Invasiva (VMNI), pasando a intubar al paciente (para realizar ventilación mecánica invasiva) sólo en caso de obnubilación, coma o empeoramiento gasométrico 1 hora después de iniciar la VMNI.
 - Las indicaciones de VMNI comprenden cualquier situación aguda que curse con $PaCO_2 > 45$ mmHg (MIR) y $pH < 7.35$: depresión respiratoria por drogas (2MIR), EPOC reagudizado (MIR), enfermedad neuromuscular (MIR), hipoventilación alveolar primaria, etc.
- Cuando, en el curso de una insuficiencia respiratoria, la $PaCO_2$ empieza a elevarse indica que el centro respiratorio se está haciendo insensible (MIR).
- Si la $PaCO_2$ arterial ha aumentado en forma importante (70 mm Hg) se debe hacer bajar la $PaCO_2$ lentamente (1 mm Hg / min, MIR).



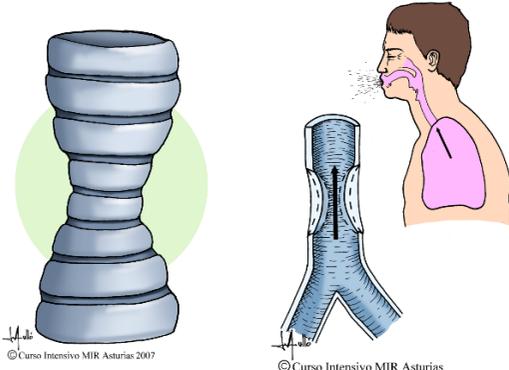
La ventilación mecánica está indicada en la hipoventilación.



Intubación nasotraqueal para ventilación mecánica.



- Una de las complicaciones de la ventilación mecánica es la **estenosis traqueal (MIR)**, tras intubación endotraqueal prolongada o cuando se produce una excesiva compresión de la mucosa traqueal por el manguito de neumotaponamiento del tubo. El síntoma más frecuente es la **disnea**. Con menor frecuencia aparece **estridor** (que es el síntoma más orientador de una obstrucción de las vías aéreas superiores). El **estridor inspiratorio es muy sugestivo de obstrucción extratorácica (MIR)**, mientras que ante un estridor espiratorio hay que descartar enfermedades obstructivas de las vías aéreas.



Estenosis traqueal.

MIR 99 (6236): Hombre de 25 años que, hace un mes, sufrió un traumatismo craneal y precisó ventilación mecánica durante cinco días. Fue dado de alta sin secuelas neurológicas pero, dos semanas después, presenta dificultad respiratoria progresiva con episodios de estridor inspiratorio. No ha mejorado con salbutamol inhalado. El diagnóstico más probable, entre los siguientes, es:

- Tromboembolismo.
- Asma alérgica extrínseca.
- Insuficiencia cardíaca izquierda.
- Estenosis traqueal inflamatoria.***
- Hematoma subdural.

f. OXÍGENO HIPERBÁRICO:

Indicado en intoxicación por CO, gangrena gaseosa. FiO_2 100% y tres atmósferas.

2. Insuficiencia respiratoria restrictiva



REPASO: CARACTERÍSTICAS GENERALES DE LAS PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS EN LA OBSTRUCCIÓN Y RESTRICCIÓN

	Obstrucción	Restricción
VEMS	Disminuido	Normal o disminuido
Tiffeneau	Disminuido	Normal o aumentado
CPT	Aumentada	Disminuida



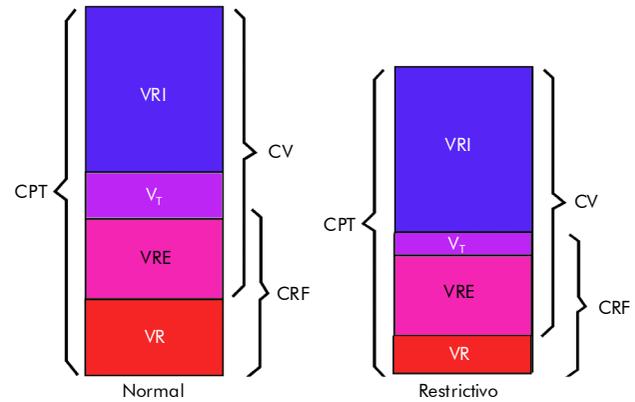
REPASO: CARACTERÍSTICAS DE LAS ENFERMEDADES RESPIRATORIAS SEGÚN SU PATRÓN DE FUNCIÓN PULMONAR

Enfermedades	CPT	VR	CV	FEV ₁ /CVF	PIM	PEM
Obstructivas	N / ↑	↑	↓	↓	N	N
Restrictiva parenquimatosa	↓	↓	↓	N / ↑	N	N
Restrictiva extraparenquimatosa inspiratoria	↓	N / ↓	↓	N	↓/N*	N

(*) Reducido si se debe a debilidad de los músculos respiratorios, y normal (N) si se debe a rigidez de la pared torácica.

CPT: capacidad pulmonar total, VR: volumen residual, CV: capacidad vital, FEV₁/CVF: índice de Tiffeneau, PIM: presión inspiratoria máxima, PEM: presión espiratoria máxima.

La PIM y la PEM valoran la fuerza muscular desarrollada en una inspiración o espiración forzada contra una vía aérea ocluida.



En el patrón restrictivo hay disminución de la capacidad pulmonar total a expensas de disminución del Volumen Residual y de la Capacidad Vital.

2.1. Insuficiencia respiratoria restrictiva parenquimatosa



REPASO: ENFERMEDADES RESPIRATORIAS RESTRICTIVAS PARENQUIMATOSAS

Restrictivas – PARENQUIMATOSAS

Sarcoidosis (MIR).

Fibrosis pulmonar idiopática (MIR).

Neumoconiosis (MIR).

Enfermedad intersticial inducida por fármacos.

Enfermedad intersticial inducida por radiación.

- Las alteraciones restrictivas se caracterizan por dificultad para el llenado de aire de los pulmones, que origina una disminución de los volúmenes pulmonares.
- Están muy disminuidos los volúmenes estáticos (Capacidad Vital, Volumen Residual y Capacidad Pulmonar Total, 2MIR).
- La medición del volumen residual y de la capacidad pulmonar total está indicada en los pacientes en los que se sospecha restricción (MIR).
- El FEV₁ disminuye de forma paralela a la capacidad vital forzada o incluso está relativamente preservado. En consecuencia, se observan valores normales o incluso aumentados del cociente FEV₁ / FVC (MIR).
- Este tipo de alteración espirométrica se puede observar en la sarcoidosis, fibrosis pulmonar idiopática (MIR), neumoconiosis y enfermedad pulmonar intersticial inducida por fármacos o radiación (Ver capítulo XV: Enfermedades pulmonares intersticiales).

2.2. Insuficiencia respiratoria restrictiva extraparenquimatosa



REPASO: ENFERMEDADES RESPIRATORIAS RESTRICTIVAS EXTRA-PARENQUIMATOSAS

Neuromusculares:

Disfunción inspiratoria:

Debilidad/parálisis diafragmática (MIR).

Disfunción inspiratoria + espiratoria:

Miastenia grave (MIR).

Síndrome de Guillain-Barré (MIR).

Distrofias musculares (MIR).

Lesiones de la columna cervical (MIR).

Enfermedades de la pared torácica:



Disfunción inspiratoria:

Cifoescoliosis.

Obesidad.

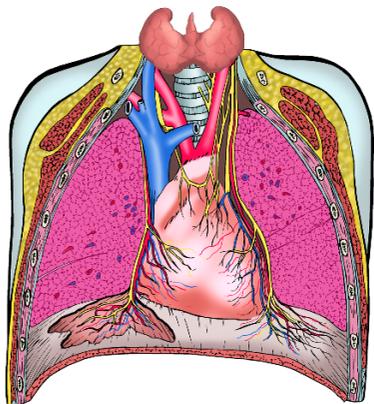
Disfunción inspiratoria + espiratoria:

Espondilitis anquilosante (MIR).

A. POR ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES CON DISFUNCIÓN INSPIRATORIA

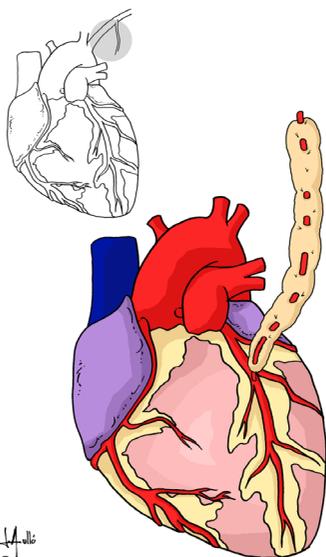
a. PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA UNILATERAL

- La causa más frecuente de parálisis unilateral del diafragma es la compresión neoplásica del nervio frénico.
- La incidencia de lesiones del nervio frénico en la cirugía de las arterias coronarias es del 10% (MIR).
- La parálisis del diafragma se puede sospechar en una radiografía de tórax PA (en inspiración máxima) por el ascenso del hemidiafragma paralizado (MIR). En la radioscopia dinámica (MIR) se observa un movimiento paradójico del hemidiafragma paralizado.
- No suele precisar tratamiento.



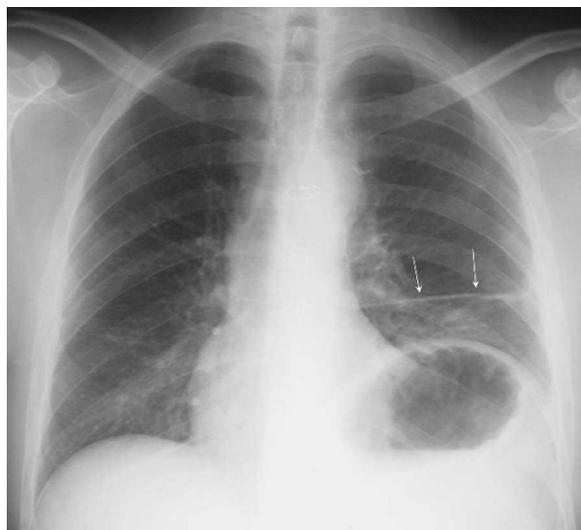
©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Inervación del diafragma por el nervio frénico.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Bypass mamario-coronario. El 10% de las cirugías de by-pass coronario se complican con parálisis del frénico.



Elevación del hemidiafragma izquierdo secundaria a parálisis frénica idiopática. Atelectasia laminar (flechas).

b. PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA BILATERAL

- La causa más frecuente de parálisis diafragmática bilateral son las lesiones medulares altas y los traumatismos torácicos.
- Suele producir insuficiencia respiratoria restrictiva extraparenquimatosa con limitación de la inspiración (MIR).
- Cursa con retención de CO_2 (hipoxemia, hipercapnia, gradiente alveolo arterial de O_2 normal, MIR).
- Se trata con ventilación mecánica (MIR), no invasiva, mediante mascarilla y, si el nervio frénico está intacto, se puede emplear marcapasos diafragmático.

MIR 98 (5688): En un paciente se muestra una insuficiencia ventilatoria con fallo global tanto en la inspiración como en la espiración. Señale en qué situación clínica de las siguientes **NO** se produce esta circunstancia:

1. Espondilitis anquilosante.
2. Parálisis diafragmática.*
3. Miastenia gravis.
4. Síndrome de Guillain-Barré.
5. Distrofias musculares.

MIR 99 (6232): Paciente diagnosticado de esclerosis lateral amiotrófica que tiene afectado el diafragma, presentando crónicamente un cuadro de insuficiencia respiratoria ¿Cuál de las siguientes aseveraciones es correcta?

1. La diferencia alveolo-arterial de O_2 ($\text{PAO}_2 - \text{PaO}_2$) suele ser normal.*
2. La PO_2 puede estar en los límites de la normalidad
3. La PCO_2 suele ser normal.
4. El tratamiento de elección es la administración de oxígeno por máscara tipo Venturi.
5. Lo primero es actuar farmacológicamente por vía endovenosa.

B. POR ENFERMEDADES NEUROMUSCULARES CON DISFUNCIÓN INSPIRATORIA Y ESPIRATORIA

a. ETIOLOGÍA:

Miastenia gravis, síndrome de Guillain-Barre, distrofias musculares y lesiones de columna cervical.

b. COMPLICACIONES:

- Insuficiencia respiratoria.
- La habilidad de toser requiere un esfuerzo muscular eficaz que no siempre es posible en estos pacientes lo que favorece las infecciones y atelectasias (MIR).

c. ESPIROMETRÍA:

- Disminución de la capacidad vital a consecuencia de debilidad de los músculos inspiratorios y espiratorios, sobre todo en decúbito supino, por menor distensibilidad pulmonar, que es el dato más constante y cuya ausencia excluye debilidad muscular clínicamente significativa (3MIR).
- Disminución de la capacidad pulmonar total y de la capacidad vital forzada, y aumento del volumen residual, por debilidad de los músculos para espirar un volumen normal (MIR). Nota: al contrario que las enfermedades restrictivas parenquimatosas y las extra-parenquimatosas con disfunción inspiratoria, que tienen disminuido el volumen residual.
- Existe una desaparición de la respuesta ventilatoria frente a la hipercapnia.
- La constante de difusión (KCO) no suele modificarse, pero puede aumentar (MIR), por alteración de la relación ventilación / perfusión e intento de compensación sanguínea con aumento de la hemoglobina o de su afinidad por los gases.

d. GASOMETRÍA

- Produce hipoxemia por disminución de la presión "Alveolar" de oxígeno inspirado (PAO_2) y, por lo tanto, de la PaO_2 .
- Cuando la hipoventilación es alveolar pura, el intercambio gaseoso ocurre normalmente, por lo que la $\text{PAO}_2 - \text{PaO}_2$ es normal (MIR). Si la $\text{PAO}_2 - \text{PaO}_2$ y la PaCO_2 están elevadas, además de la hipoventilación existe otro mecanismo que está contribuyendo a la hipoxemia (alteración ventilación / perfusión o shunt).



MIR 98 FAMILIA (5453): Señale cuál de estas situaciones suele cursar con hipoxemia con hipercapnia:

1. Metástasis pulmonares.
2. Crisis de miastenia.*
3. Neumonía lobar.
4. Tromboembolismo pulmonar.
5. Edema pulmonar.

MIR 00 FAMILIA (6494): Un hombre de 20 años consulta por dificultad respiratoria que se agudiza con los esfuerzos físicos. La radiografía de tórax es anodina. El estudio gasométrico demuestra hipercapnia y gradiente alveolo arterial de oxígeno normal. ¿Hacia cuál de las siguientes patologías orientará su diagnóstico?

1. Enfermedad neuromuscular.*
2. Asma bronquial.
3. Enfermedad intersticial pulmonar.
4. Neumonitis por hipersensibilidad.
5. Shunt vascular-pulmonar.

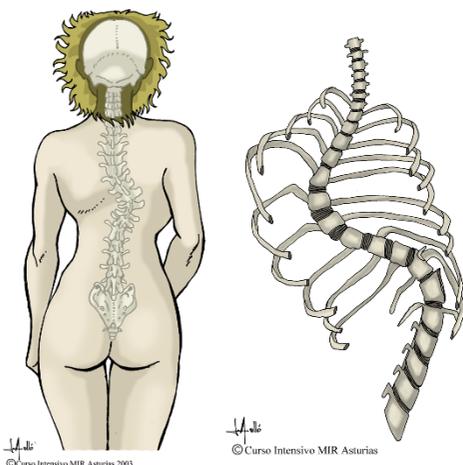
e. TRATAMIENTO

- La hipoventilación ocasiona un descenso de PAO_2 y PaO_2 (con gradiente PAO_2-PaO_2 normal). La PaO_2 disminuye con una rapidez mucho mayor que el aumento de la $PaCO_2$, por lo que la hipercapnia, siempre presente en hipoventilación, **NO** es un parámetro válido para determinar la gravedad del cuadro ni para orientar las decisiones terapéuticas (MIR).
- La mayoría de los pacientes necesitan soporte ventilatorio con ventilación mecánica en la fase aguda (MIR). El riesgo de complicaciones, como la lesión pulmonar inducida por el respirador, se reduce en el sujeto ventilado con insuficiencia neuromuscular, ya que la mecánica pulmonar se aproxima al nivel normal y la sobredistensión regional es menos probable.

MIR 06 (8318): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones **NO** es apropiada en lo referente a insuficiencia respiratoria en una paciente con patología neuromuscular?

1. Una capacidad vital, en decúbito supino, normal excluye debilidad muscular clínicamente significativa.
2. El defecto típico es reducción en la capacidad pulmonar total y la capacidad vital forzada con aumento del volumen residual. (Nota: Al contrario que las enfermedades restrictivas parenquimatosas y las extra-parenquimatosas con disfunción inspiratoria, que tienen disminuido el volumen residual).
3. La constante de difusión (KCO) PUEDE estar aumentada. (Nota: por intento de compensación sanguíneo de la hipoxia con aumento de la hemoglobina o de su afinidad por los gases).
4. La habilidad de toser requiere una fuerza muscular suficiente y es crucial para prevenir infecciones.
5. En caso de fallo agudo debemos tratar conservadoramente al paciente hasta que la gasometría muestre hipercarbia.* (Nota: necesitan ventilación mecánica).

C. POR ENFERMEDADES DE LA PARED TORÁCICA



La cifoescoliosis puede provocar una insuficiencia respiratoria restrictiva y asociarse con cor pulmonale.

MIR 00 (6899): Un enfermo de 5 años que presenta una escoliosis torácica derecha de 120°, ¿Cuál puede ser la patología más grave que pueda presentar en la vida adulta?

1. Deformidad y giba costal.
2. Paraplejía.
3. Cor pulmonale e insuficiencia cardíaca derecha.*
4. Hipercifosis.
5. Dolor intratable.

3. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC)

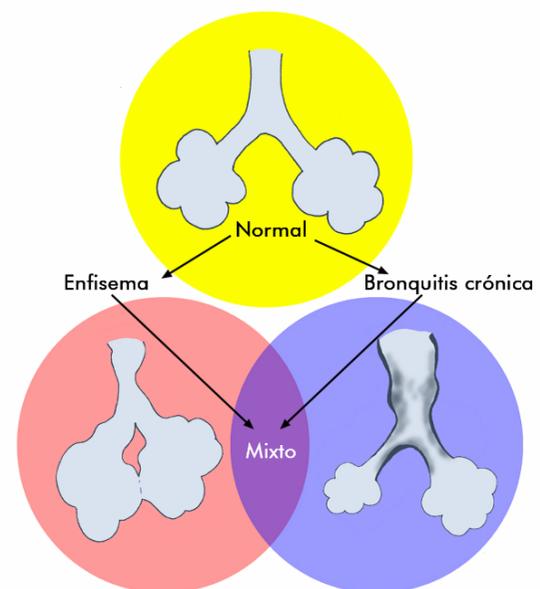


REPASO: ENFERMEDADES RESPIRATORIAS OBSTRUCTIVAS

Asma (MIR).
EPOC (bronquitis crónica. y enfisema) (2MIR).
Bronquiectasias (MIR).
Fibrosis Quística.
Bronquiolitis (MIR).

3.1. Concepto

- Presencia de **síntomas** compatibles (disnea, tos crónica, producción de esputo, infecciones respiratorias frecuentes), **exposición a factores de riesgo** (tabaquismo, vapores, humos y polvo industrial) y **obstrucción bronquial crónica no reversible** (patrón espirométrico con cociente $FEV_1/FVC < 70\%$ post-broncodilatación).
- El término EPOC incluye a pacientes con enfisema, bronquitis crónica y patología de pequeñas vías aéreas.
- Los pacientes con EPOC pueden presentar múltiples comorbilidades: patología cardiovascular, disfunción muscular, síndrome metabólico, osteoporosis, depresión, ansiedad y cáncer de pulmón (todas estas situaciones incrementan el riesgo de hospitalizaciones y la mortalidad).



Lo más frecuente es que el EPOC sea una mezcla de bronquitis crónica y de enfisema, aunque puede predominar cualquiera de los 2 componentes.

MIR 97 FAMILIA (4933): ¿Qué aspecto de los siguientes caracteriza al paciente con diagnóstico cierto de Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica?

1. Persistencia de bronquitis crónica hipersecretora.
2. Limitación al flujo aéreo de más del 30%, reversible.
3. Existencia previa de asma bronquial.
4. Hábito tabáquico persistente más de 20 años.
5. Obstrucción bronquial crónica no reversible con tratamiento.*



3.2. Etiología



A. FACTORES GENÉTICOS

Déficit de alfa-1-antitripsina, fibrosis quística, síndrome del cilio inmóvil, alteraciones del tejido conjuntivo.

B. TABAQUISMO

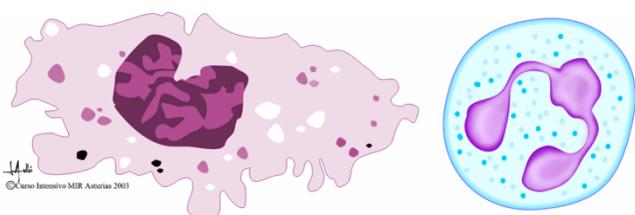


- La causa más importante de EPOC es el tabaco.
- Sólo el 15 % de los fumadores desarrollan EPOC, posiblemente en relación con factores constitucionales.
- El tabaco de cigarrillos puros y de pipas también se asocia a EPOC, aunque con menor intensidad que los cigarrillos.
- El tabaco es la primera causa de muerte prevenible, en números absolutos, en España (MIR).
- La tasa global de mortalidad entre los fumadores es un 70% mayor que entre los no fumadores (MIR).

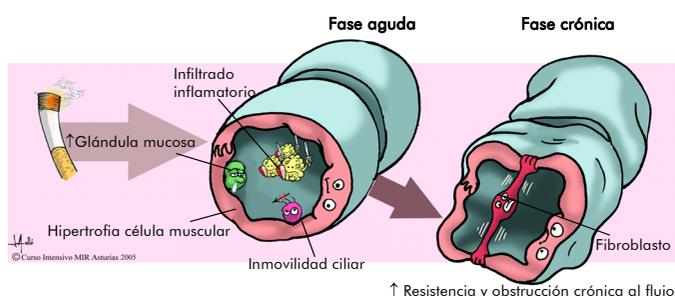


La causa más importante de EPOC es el tabaco. Sólo el 15 % de los fumadores desarrollan EPOC.

- La inflamación bronquiolar es la anomalía morfológica más constante y temprana de la vía aérea en los fumadores.
- El humo del tabaco produce:
 - Reclutamiento de neutrófilos al pulmón (incrementando la actividad elastasa, produciendo destrucción de las fibras elásticas de las paredes alveolares).
 - Oxida e inactiva a las antiproteasas endógenas.
 - Hipertrofia de las glándulas secretoras de moco (MIR).
 - Constricción del músculo liso bronquial (MIR).
 - Disminución de la movilidad de los cilios (MIR).
 - Aumento de las resistencias de las vías aéreas (MIR).



El humo del tabaco recluta neutrófilos al pulmón (incrementando la actividad elastasa) e inactiva las antiproteasas endógenas.



Patogenia de la EPOC.

- La primera alteración respiratoria demostrable en fumadores, reversible al suspender el hábito de fumar, es la obstrucción de vías respiratorias distales (MIR).

MIR 01 (7231): La primera alteración respiratoria demostrable en fumadores, reversible al suspender el hábito de fumar, es:

1. Tos.
2. Expectoración.
3. Obstrucción de vías aéreas distales.*
4. Disminución del movimiento ciliar.
5. Hipertrofia de glándulas secretoras de moco.

La intervención de elección para controlar el abuso del tabaco es la prevención del inicio de su consumo.

- Para el tratamiento farmacológico de apoyo a los pacientes que quieren dejar de fumar se puede utilizar:
 - **Nicotina** en chicles, parches, sprays nasales, etc. Para valorar si el paciente tiene una dependencia importante de la nicotina, que se beneficiaría de la utilización de sustitutos de la misma, el médico debe preguntarle cuánto tiempo pasa entre que se levanta y fuma el primer cigarrillo (MIR).
 - **Bupropión (MIR)**, un antidepresivo atípico, dopaminérgico y noradrenérgico, que ha demostrado claramente su eficacia en el tratamiento de la adicción al tabaco.



La intervención de elección para controlar el abuso del tabaco es la prevención del inicio de su consumo.

MIR 98 (5874): Un varón de 45 años, que fuma 20 cigarrillos / día desde los 14 años, acude a una consulta por una bronquitis crónica reagudizada y se le aconseja dejar de fumar. Para valorar si tiene una dependencia importante de la nicotina, que se beneficiaría de la utilización de sustitutos de la misma, ¿qué pregunta se le debe formular?

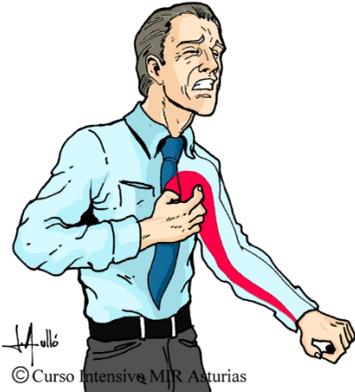
1. ¿Cuánto tiempo pasa entre que se levanta y fuma el primer cigarrillo?*
2. ¿Qué tipo de tabaco fuma: rubio o negro?
3. ¿En qué grado quiere dejar de fumar, puntuando del 1 al 10?
4. ¿Cuánto piensa que depende de los cigarrillos?
5. Si una noche se encuentra sin cigarrillos, ¿sale a comprarlos?

MIR 03 (7722): ¿Cuál de los siguientes psicofármacos ha demostrado claramente eficacia en el tratamiento de la adicción al tabaco?

1. Clorpromacina.
2. Fluoxetina.
3. Bupropión.*
4. Flunitrazepan.
5. Venlafaxina.



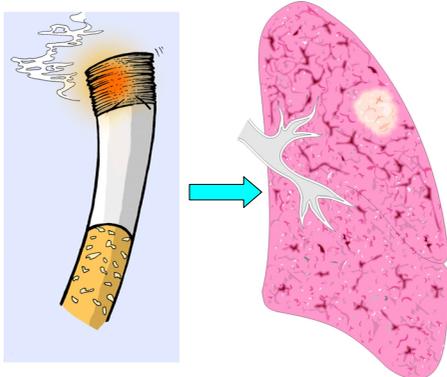
- Al dejar de fumar, el riesgo asociado a la cardiopatía y al cáncer de pulmón disminuye de forma progresiva (MIR). El riesgo cardiovascular cae rápidamente (50 % en el primer año). 10-15 años después de dejar de fumar, el riesgo de desarrollar un cáncer de pulmón se aproxima al de las personas no fumadoras (MIR), aunque nunca llega a igualarse con el de un no fumador.



© Curso Intensivo MIR Asturias

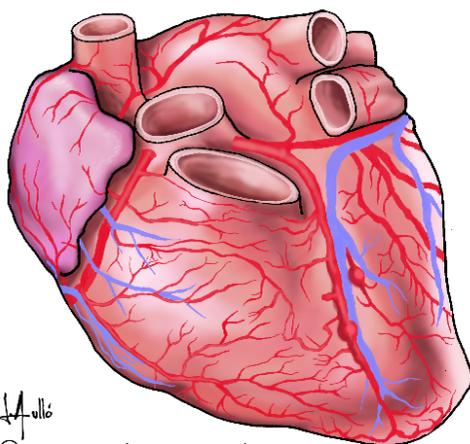
El tabaquismo es un factor de riesgo para la cardiopatía isquémica.

- Otros efectos no respiratorios del consumo de tabaco son:
 - La **menopausia se presenta antes** en las mujeres fumadoras (MIR).
 - **Cáncer** de boca, laringe, pulmón, páncreas, vejiga urinaria, cuello del útero, etc. El tabaco se relaciona con el cáncer de boca (MIR), laringe (2MIR), pulmón (6MIR), páncreas (2MIR), vejiga urinaria (5MIR), cuello del útero (MIR), etc. El único procedimiento preventivo del cáncer de pulmón en fumadores, que se ha demostrado eficaz, es dejar de fumar (prevención primaria del cáncer, 2MIR). No se relaciona con el cáncer de mama (MIR).



El tabaco se relaciona con el cáncer de boca, laringe, pulmón, páncreas, vejiga urinaria, cuello del útero, etc.

- **Taquicardia**
La frecuencia cardíaca es superior en los fumadores (MIR).

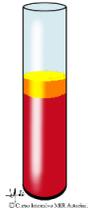


© Curso Intensivo MIR Asturias

La frecuencia cardíaca es superior en los fumadores.

Poliglobulia

El hematocrito es más alto en fumadores. La hemoglobina es más alta en fumadores de más de una cajetilla diaria (MIR).



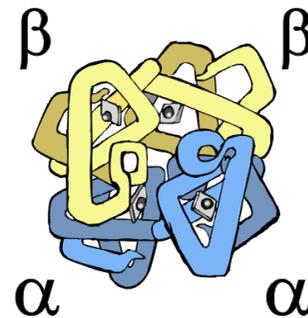
El hematocrito es más alto en fumadores.

MIR 99 (6326): Respecto a la **hemoglobina**, señale cuál de las siguientes es la afirmación correcta:

1. Es, a partir de la pubertad, más baja en varones que en mujeres.
2. Difiere en los dos sexos en la infancia.
3. No varía con la gestación.
4. No varía con la altitud en la que habita el individuo.
5. **Es más alta en los sujetos que fuman más de una cajetilla diaria.***

Aumento de la carboxihemoglobina

El nivel de carboxihemoglobina es más alto en fumadores (MIR) (2-15%) que en los no fumadores (menos del 1%).



El nivel de carboxihemoglobina es más alto en fumadores (2-15%).

3.3. Epidemiología

El EPOC es más frecuente en hombres entre 45-65 años. El 14% de los varones adultos, y un 8% de las mujeres adultas tienen EPOC.

3.4. Fisiopatología

La limitación al flujo aéreo espiratorio se produce por alteraciones en las vías aéreas de pequeño calibre por fibrosis, **inflamación** (MIR) y disminución del soporte elástico de estas vías al destruirse paredes y septos alveolares. La primera lesión en los fumadores es la infiltración mononuclear de los bronquiolos respiratorios.

El ejercicio aumenta la frecuencia respiratoria que, en estos pacientes, provoca un vaciado incompleto de las unidades alveolares, produciendo "hiperinsuflación dinámica" (MIR).

MIR 07 (8580): ¿Por qué mecanismo aparece la "hiperinsuflación dinámica" durante el ejercicio en los enfermos con EPOC?

1. Por alteraciones en la relación "ventilación / perfusión".
2. Por vaciado incompleto de unidades alveolares a causa del **aumento de la frecuencia respiratoria.***
3. Por vaciado incompleto de unidades alveolares a causa de una disminución en la orden respiratoria.
4. Por los problemas mecánicos asociados a una alcalosis metabólica.
5. Por los problemas mecánicos asociados a una alcalosis respiratoria.



MIR 13 (10134): Respecto a la EPOC, ¿cuál es FALSA?

1. El hábito tabáquico es el factor más importante para desarrollar EPOC.
2. Contrariamente al asma, no hay componente inflamatorio.*
3. El factor genético para desarrollar EPOC mejor documentado es el déficit de alfa-1-antitripsina.
4. Las acropaquias no son características de la EPOC y su presencia debe sugerir bronquiectasias asociadas o carcinoma broncopulmonar.
5. Espirométricamente se detecta obstrucción por un cociente FEV₁/FVC inferior a 0.70.

3.5. Clínica

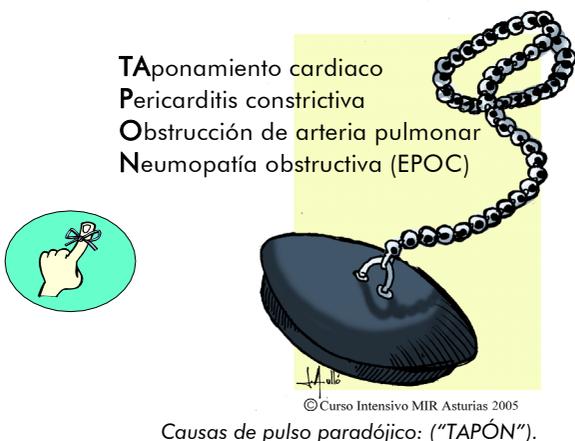
La disnea es el síntoma más característico de los fumadores que han desarrollado EPOC.

Entre los signos en pacientes EPOC se incluyen:

- Espiración alargada (MIR), sibilancias o disminución del murmullo vesicular en todos los campos pulmonares (MIR), sobre todo en personas con enfermedad grave.
- Cianosis (MIR), más visible en labios y lechos ungueales. No suele aparecer en el enfisema ("soplador rosado") pero sí en la bronquitis crónica ("cianótico abotargado").
- Edemas periféricos (MIR), asociados con otros signos de insuficiencia cardíaca derecha como la ingurgitación yugular, el tercer ruido cardíaco, la congestión hepática y la ascitis, que se deben a descompensación del ventrículo derecho a causa de la hipertensión pulmonar crónica. En la actualidad, debido al tratamiento con oxígeno suplementario, estos signos son poco frecuentes.
- Los pacientes con EPOC pueden tener pulso paradójico (MIR).

MIR 98 FAMILIA (5462): La existencia de pulso paradójico puede detectarse en las siguientes situaciones clínicas, EXCEPTO:

1. Taponamiento cardíaco.
2. Estenosis aórtica.*
3. EPOC.
4. Tromboembolismo pulmonar.
5. Pericarditis crónica constrictiva.



Las acropaquias son muy raras en la EPOC (8MIR), y su presencia debe sugerir carcinoma broncopulmonar (MIR) o bronquiectasias asociadas.

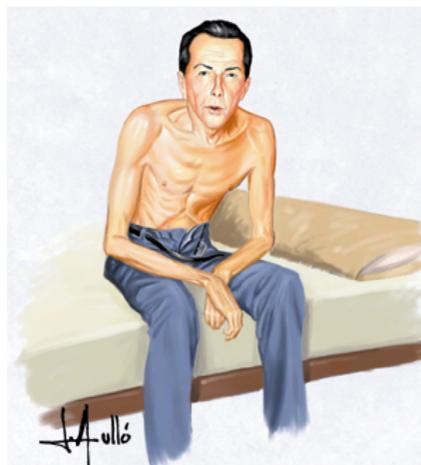
MIR 06 (8317): ¿Cuál de los siguientes hallazgos NO es un signo de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), obligando su detección a descartar otros procesos?:

1. Espiración alargada.
2. Cianosis.
3. Acropaquias.*
4. Disminución del murmullo vesicular.
5. Edemas periféricos.

Lo más frecuente es que el EPOC sea una mezcla de bronquitis crónica y de enfisema, según cuál de las dos entidades predomine, los pacientes con EPOC se clasifican en:

A. FUNDAMENTALMENTE ENFISEMATOSOS (TIPO A)

Asténicos, disnea (4MIR), poca alteración de gases, sin cianosis (MIR), tórax en tonel, espiración con labios fruncidos (MIR). El cor pulmonale no es frecuente, y cuando aparece suele ser un fenómeno terminal (3MIR).



EPOC con predominio de enfisema: Asténicos, disnea, poca alteración de gases, sin cianosis, tórax en tonel, espiración con labios fruncidos.

MIR 98 (5690): En un paciente con EPOC se precisa diferenciar si el componente enfisematoso predomina sobre el bronquítico. ¿Cuál de las siguientes características es más definitoria del componente enfisematoso?

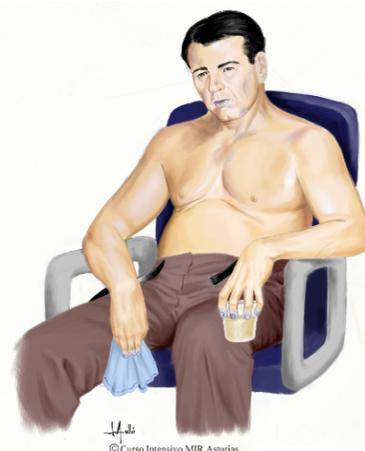
1. Disnea importante.*
2. Expectoración purulenta abundante.
3. Incremento de las marcas pulmonares en RX.
4. Hipercapnia.
5. Aumento de la presión venosa.

B. FUNDAMENTALMENTE BRONQUÍTICOS (TIPO B)

Tos productiva, obeso, cor pulmonale (MIR), cianosis, estertores, roncus, sibilantes, mayor hipoxemia e hipercapnia, episodios frecuentes de insuficiencia respiratoria (MIR).

MIR 01 (7003): El presidente de un equipo de fútbol de Primera División es entrevistado en un programa deportivo de televisión al final de un partido. Se trata de un hombre de mediana edad, calvo, obeso, de cuello corto, que se está fumando un puro. Está muy enfadado con el árbitro. Observamos que habla entrecortado, con cierta dificultad, con tos frecuente y que presenta coloración cianótica de los labios. Entre las pruebas que a continuación se citan, señale cuál es la que MENOS información ofrecerá al médico de cabecera de este hombre:

1. Gasometría arterial basal.
2. Polisomnografía.
3. Determinación sérica de alfa-1-antitripsina.*
4. Espirometría.
5. Hemograma.



EPOC con predominio de bronquitis: Tos productiva, obeso, cor pulmonale, cianosis, estertores, roncus, sibilantes, mayor hipoxemia e hipercapnia, episodios frecuentes de insuficiencia respiratoria.



REPASO		
CARACTERÍSTICAS	TIPO A	TIPO B
Tipología	Asténico, "soplador rosado".	Pícnico, "cianótico abotargado".
Disnea	Grave (4MIR).	Leve (MIR).
Tos	Mínima.	Importante (MIR).
Espujo	No (MIR).	Sí (MIR).
Espiración con labios fruncidos	Sí (MIR).	No.
Infecciones bronquiales	Poco frecuentes.	Frecuentes (MIR).
Rx de tórax	Hiperinsuflación (2MIR), cambios bullosos, corazón pequeño.	Aumento trama broncovascular en bases, corazón grande.
Hipoxemia	Leve.	Grave.
Hipercapnia	No.	Sí (MIR).
Cianosis	No.	Sí.
Poliglobulia	No.	Sí (MIR).
Hipertensión pulmonar en reposo	No o ligera.	Moderada o intensa.
Cor pulmonale	Raro, salvo en fase terminal (2MIR).	Frecuente.
CPT	Aumentada.	Normal.
VR	Aumentado.	Moderadamente aumentado.
Capacidad de difusión	Disminuida (13MIR).	Normal o ligeramente disminuida.

A. PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS

a. OBSTRUCCIÓN

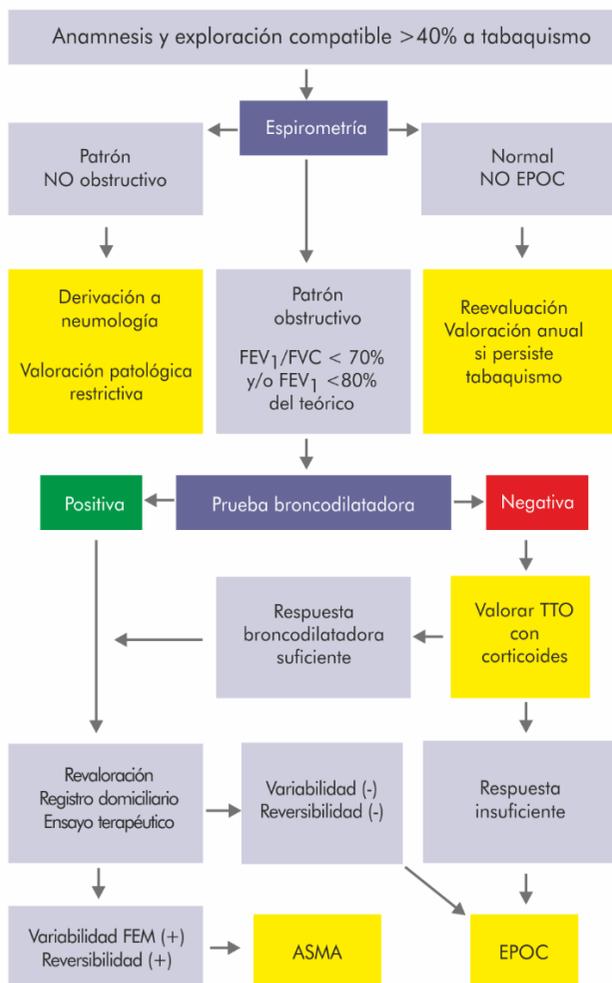
- La primera alteración que se produce en el bronquítico crónico es la disminución de los flujos mesoespiratorios (flujo espiratorio forzado entre el 25 y el 75% de la capacidad vital). El nivel del flujo máximo espiratorio medio (MMFR), está disminuido (MIR). La primera alteración respiratoria demostrable en fumadores, reversible al suspender el hábito de fumar es la obstrucción de vías respiratorias distales (MIR).
- La obstrucción prolonga el tiempo espiratorio (espiración alargada MIR); impidiendo el vaciado de los alveolos y aumentando los volúmenes pulmonares. El volumen residual (RV) está elevado (2MIR). La capacidad vital (VC) suele estar disminuida (2MIR).
- Existen varias escalas para valorar la gravedad de la EPOC. Una de ellas es el **índice BODE**, que incluye: índice de masa corporal, FEV₁, grado de disnea y test de la marcha de 6 minutos. Otra es el **índice BODEx**: índice de masa corporal, FEV₁, grado de disnea y número de exacerbaciones.

ESCALAS DE VALORACIÓN DE LA GRAVEDAD DE LA EPOC

Índice BODE	
B	Índice de masa corporal.
O	Grado de obstrucción (medido mediante FEV ₁).
D	Disnea (según escala mMRC).
E	Esfuerzo realizado en el Test de la marcha de 6 minutos.
Índice BODEx	
B	Índice de masa corporal.
O	Grado de obstrucción (medido mediante FEV ₁).
D	Disnea (según escala mMRC).
Ex	Número de exacerbaciones.

- De todos los ítems comentados, el más empleado es el FEV₁ (MIR).

3.6. Métodos complementarios



Valoración del paciente con sospecha de EPOC.

MIR 12 (9818): ¿Cuál es el índice más empleado para establecer la gravedad de la EPOC?

- Grado de disnea.
- Índice de masa corporal.
- Volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁)*.
- Distancia recorrida en la prueba de la marcha de 6 minutos.
- Puntuación obtenida en los cuestionarios de calidad de vida.

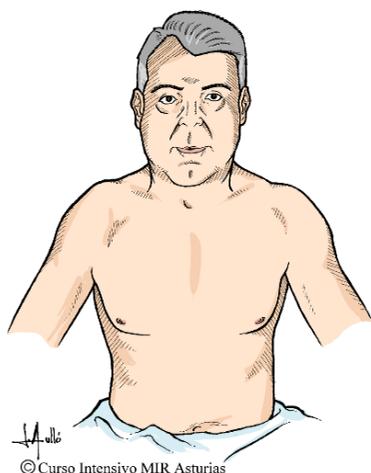
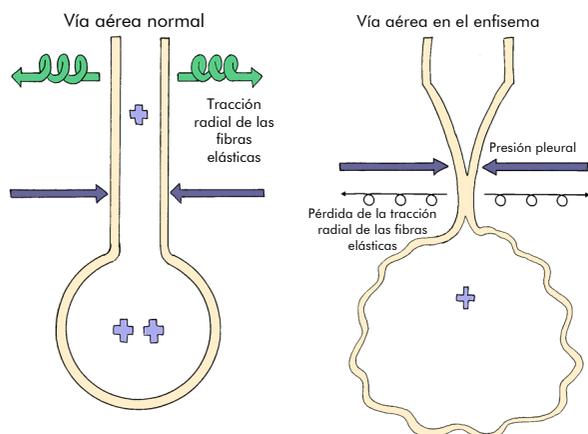
MIR 17 (11081): El estudio de la gravedad multifuncional de la EPOC se realiza con los índices BODEx y BODE, que tienen algunos criterios comunes. ¿Cuál de los siguientes criterios forma parte exclusivamente de uno de los dos índices?

- Valoración de la disnea (MRC).
- Distancia recorrida (metros)*.
- Índice de masa corporal (IMC).
- Capacidad vital forzada (FVC).

- La evaluación mediante las escalas BODE y BODEx se realiza a través de una aplicación informática que genera una puntuación final comprendida entre "0" y "10" puntos. El valor numérico se relaciona con el pronóstico.

Interpretación de los índices BODE y BODEx

0 – 2 puntos	Leve	Mortalidad del 20% en 4 años
3 – 4 puntos	Moderado	Mortalidad del 30% en 4 años
5 – 6 puntos	Grave	Mortalidad del 40% en 4 años
7 – 10 puntos	Terminal	Mortalidad del 80% en 4 años



© Curso Intensivo MIR Asturias

En la obstrucción hay atrapamiento aéreo en la espiración. Para disminuirlo, los pacientes con enfisema espiran con los labios fruncidos.

- El índice de Tiffeneau está disminuido (MIR).
- El volumen espiratorio forzado en 1 segundo (FEV_1), está disminuido (4MIR). El FEV_1 puede retornar a la normalidad en el paciente joven (menos de 35 años), con obstrucción leve (FEV_1 entre 60 y 80%), que deja de fumar. En pacientes adultos, el dejar de fumar, enlentecerá, pero no eliminará el progresivo descenso del FEV_1 (MIR). La correlación entre el FEV_1 y la gasometría es escasa.
- Si a un paciente fumador con EPOC se le aconseja dejar de fumar se está haciendo prevención terciaria de la enfermedad pulmonar obstructiva (tratamiento de secuelas, MIR).
- Las capacidades y los volúmenes dependen de la raza, talla, sexo, peso y edad de los pacientes. Por ese motivo, los resultados a valorar corresponden al porcentaje del valor medido respecto del teórico (%Med/Teor) (MIR).
- Habitualmente se realiza primero la espirometría forzada normal (%Med1/Teor), y posteriormente se repite la medición a los 15 minutos de administrar un broncodilatador (%Med2/Teor) (MIR).
- Los pacientes con EPOC enfisematoso presentan un patrón obstructivo ($FEV_1/FVC < 70\%$), que no mejora tras la prueba broncodilatadora (MIR), con difusión disminuida (TLCO $< 80\%$) (13MIR). La capacidad pulmonar total está aumentada (TLC $> 120\%$) (MIR).

MIR 00 FAMILIA (6488): En la enfermedad pulmonar obstructiva incipiente originada en la pequeña vía aérea, la medida más sensible de las que recoge la espirometría es:

1. Capacidad vital forzada.
2. Volumen espiratorio forzado por segundo.
3. Flujo espiratorio forzado entre el 25 y el 75% de la capacidad vital.*
4. Relación entre volumen espiratorio forzado por segundo y capacidad vital forzada.
5. Capacidad vital.

MIR 07 (8792): Usted ve en consulta por primera vez a un paciente de 45 años diagnosticado de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Desde los 25 años había fumado 5 cigarrillos al día (5 paquetes/año). El síntoma fundamental es una disnea de mínimos esfuerzos. La auscultación pulmonar es normal, aunque en la exploración física destaca la presencia de aumento de presión venosa y edemas en ambos miembros inferiores. ¿Cuál de las siguientes actuaciones considera ERRÓNEA en este paciente?

1. Realizar una espirometría con prueba broncodilatadora para demostrar la existencia de obstrucción crónica al flujo aéreo.
2. Iniciar inmediatamente tratamiento con altas dosis de broncodilatadores, corticoides inhalados y teofilina para mejorar su situación clínica.*
3. Cuestionar el diagnóstico de EPOC y valorar otras patologías que cursen con insuficiencia cardiaca derecha.
4. Ampliar el estudio del paciente con radiografía de tórax y ecocardiograma.
5. Valorar la existencia de patología vascular pulmonar si se descarta alteración parenquimatosa pulmonar y enfermedad cardiológica.

MIR 13 (10139): En la exploración funcional de un paciente con enfermedad pulmonar obstructiva crónica, son esperables todos los hallazgos MENOS uno:

1. FEV_1 menor del 80%.
2. DLCO disminuida.
3. Cociente FEV_1/FVC inferior al 0.7.
4. Volúmenes pulmonares disminuidos.*
5. Prueba broncodilatadora negativa.

MIR 14 (10247): Pregunta vinculada a la imagen nº7. Un hombre de 60 años consulta por disnea. Se realiza una exploración funcional respiratoria (Espirometría con prueba broncodilatadora, Test de capacidad de difusión de CO y Pletismografía) cuyo informe se muestra en la imagen. ¿Cuál es el diagnóstico más compatible con los resultados?

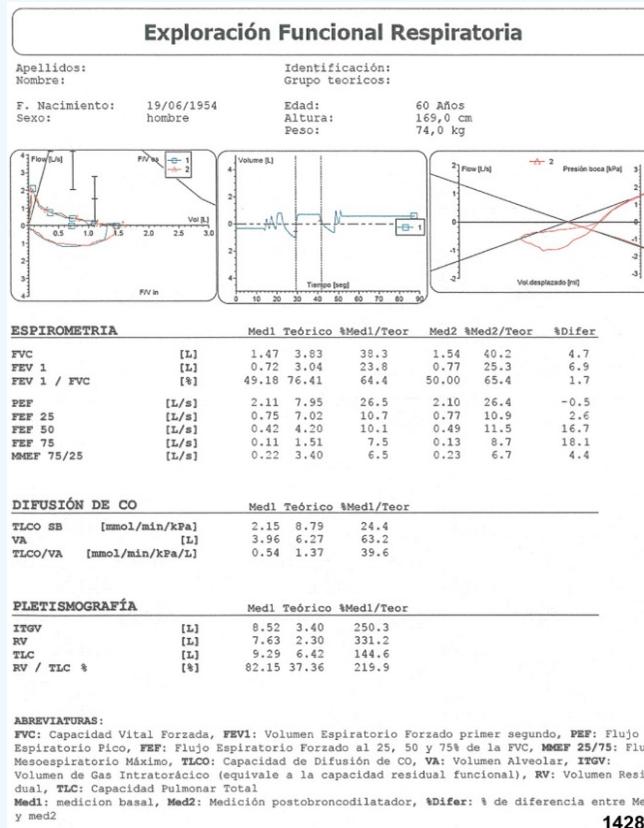


Imagen 7

1. Asma bronquial.
2. Fibrosis pulmonar idiopática.
3. EPOC fenotipo enfisema.*
4. Restricción torácica por cifoescoliosis.
5. Bronquiectasias.

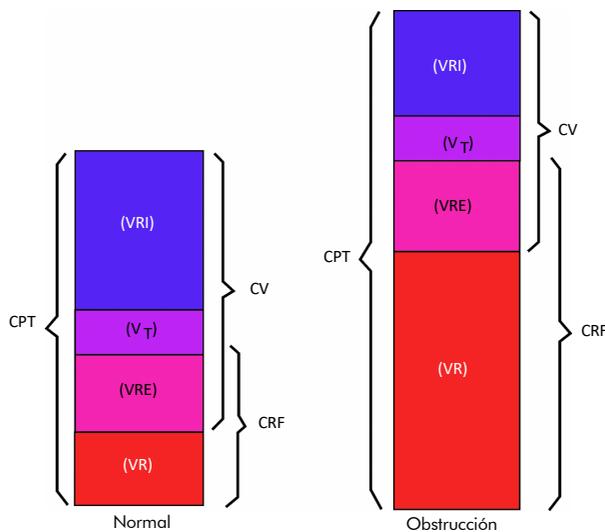


MIR 14 (10248): Pregunta vinculada a la imagen nº7. En el paciente anterior, ¿cuál de las siguientes actitudes estaría **MENOS justificada**?

1. Realizar un TAC torácico.
2. Solicitar niveles séricos de alfa-1-antitripsina.
3. Pedir una prueba de la marcha de 6 minutos.
4. Solicitar pruebas cutáneas de alergia.* (Nota: se haría en caso de asma bronquial; no en EPOC).
5. Iniciar tratamiento con broncodilatadores.

MIR 17 (11084): Una mujer de 51 años refiere disnea de esfuerzos moderados de varios meses de evolución. No tiene antecedentes de interés y la analítica elemental (hemograma y bioquímica básica) es normal. En las pruebas funcionales respiratorias, se observa una relación FEV_1/FVC superior a 0,7 y una FVC y una TLC del 85% y 83% en relación a sus valores teóricos, respectivamente. La DLCO es del 40%. Ante estos datos, pensaría en:

1. Trastorno de la caja torácica o neuromuscular. (Nota: DLCO sería normal -superior al 80%-)
2. **Enfisema.** (Nota: FEV_1/FVC sería inferior a 0,7)
3. **Enfermedad pulmonar vascular.***
4. **Asma.** (Nota: FEV_1/FVC sería inferior a 0,7)



En el patrón funcional obstructivo hay aumento de la capacidad pulmonar total, a expensas de un aumento en el volumen residual. La capacidad vital está normal o disminuida.

b. DISMINUCIÓN DE LA CAPACIDAD DE DIFUSIÓN EN EL ENFISEMA (13MIR)

Al contrario de lo que ocurre en el enfisema, en la bronquitis y el asma la DLCO es normal.

MIR 97 FAMILIA (5101): Un varón de 50 años de edad, diagnosticado de enfermedad pulmonar obstructiva crónica desde hace 5, fumador desde los 15 y bebedor de 60 gr de alcohol al día, acude por primera vez al centro de atención primaria. Si se le aconseja que deje de fumar, se está haciendo:

1. Atención curativa.
2. Prevención secundaria.
3. Prevención primaria.
4. Promoción de la salud.
5. **Prevención terciaria.*** (Nota: tratamiento de secuelas).

MIR 15 (10697): Dentro de las alteraciones funcionales características de la EPOC, ¿cuál está más relacionada con la afectación enfisematosa del parénquima pulmonar?

1. Disminución de la capacidad de difusión para el monóxido de carbono.*
2. Disminución de los niveles de saturación de la oximetría durante las pruebas de esfuerzo.
3. Patrón obstructivo grave en la espirometría ($FEV_1 < 50\%$).
4. Aumento del volumen residual.

MIR 17 (11082): Recibe en su consulta a un varón de 65 años, exfumador con un consumo acumulado de 50 paquetes/año y con diagnóstico de EPOC tipo enfisema. Refiere tos con poca expectoración y disnea de moderados esfuerzos. Solicita pruebas funcionales respiratorias. De los siguientes resultados, ¿cuál le parece **MENOS probable**?

1. FEV_1 (flujo espiratorio en el primer segundo) menor del 80%.
2. **DLCO (capacidad de difusión) normal.***
3. Relación FEV_1/FVC menor del 70%.
4. TLC (capacidad pulmonar total) aumentada.

B. GASOMETRÍA

Mayor hipoxemia, hipercapnia y poliglobulia en la bronquitis. Ello explica la mayor frecuencia de cor pulmonale en la bronquitis (2MIR) (la hipoxia alveolar es la causa más frecuente de hipertensión pulmonar, MIR). No suelen retener CO_2 hasta que el VEMS es inferior a 1500 – 1000 ml.

C. RADIOLOGÍA

a. EPOC TIPO A:

Hiperinsuflación pulmonar radiológica (MIR), aplanamiento o inversión del diafragma, atrapamiento aéreo, disminución de la vascularización pulmonar.

b. EPOC TIPO B:

Cardiomegalia, hipertensión pulmonar.

3.7. Severidad de la EPOC

La **GOLD** es la Iniciativa Mundial para el manejo de la EPOC. **GesEPOC** es la Guía española para el manejo de la EPOC.

A. ESCALAS DE LA GOLD PARA VALORAR LA GRAVEDAD

Criterios GOLD para valorar la gravedad de la EPOC		
Etapas	Síntomas	Espirometría
I: Leve	Tos crónica o esputo	$FEV_1/FVC < 0.7$ y $FEV_1 \geq 80\%$
II: Moderada		$FEV_1/FVC < 0.7$ y $FEV_1 50-79\%$
III: Grave (MIR)		$FEV_1/FVC < 0.7$ y $FEV_1 30-49\%$
IV: Muy grave		$FEV_1/FVC < 0.7$ y $FEV_1 < 30\%$

Nota: La clasificación anterior incluía como Estadio IV aquellos con Estadio III más insuficiencia respiratoria o insuficiencia cardiaca derecha (2MIR). La Clasificación GOLD actual simplifica los criterios.

MIR 08 (8837): Un paciente fumador presenta en la espirometría forzada un volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV_1) del 31% del predicho, una capacidad vital forzada (FVC) del 80% del predicho y una relación FEV_1/FVC del 40%. Según estos resultados, el paciente presenta:

1. Una obstrucción al flujo aéreo leve.
2. Una obstrucción al flujo aéreo moderada
3. Una obstrucción al flujo aéreo grave.* (Nota: grado III según la clasificación GOLD).
4. Una obstrucción al flujo aéreo muy grave.
5. Una obstrucción al flujo aéreo grave asociada a restricción al menos moderada.

- Se definen nuevos criterios en la Clasificación GOLD del EPOC. Además de los grupos leve, moderado, grave o muy grave (en función del VEMS), se tienen en cuenta escalas clínicas (mMRC y CAT) y el número de exacerbaciones al año, clasificándose por grupos de gravedad (A, B, C o D), de la siguiente manera:

* Escala mMRC de disnea:

- 0 = Sólo con actividad física muy intensa.
- 1 = Al andar muy rápido o subir cuestas.
- 2 = No puede seguir el paso de alguien de su edad.
- 3 = Obliga a parar antes de 100 m en llano.
- 4 = Al realizar mínimos esfuerzos (vestirse...).



* La **escala CAT del EPOC** consta de 8 ítems (que se valoran de 0 a 5). Se contabiliza la suma total (puntuación entre 0 y 40).

CUESTIONARIO CAT							
No toso nunca	0	1	2	3	4	5	Toso todo el tiempo
No tengo flemas	0	1	2	3	4	5	Tengo el pecho lleno de flemas
No siento opresión en el pecho	0	1	2	3	4	5	Siento mucha opresión en el pecho
Al subir escaleras o pendientes no me falta el aire	0	1	2	3	4	5	Me falta el aliento al subir escaleras o pendientes
No tengo limitación para realizar las tareas del hogar	0	1	2	3	4	5	Estoy totalmente limitado para las tareas del hogar
No tengo problemas para salir de casa	0	1	2	3	4	5	No me siento seguro para salir de mi casa
Duermo sin problemas	0	1	2	3	4	5	Mi problema respiratorio me impide dormir
Tengo mucha energía	0	1	2	3	4	5	No tengo nada de energía

Grupo	Característica	Exacerbaciones por año	mMRC	CAT
A	Bajo riesgo Poco sintomático	< 2	0-1	<10
B	Bajo riesgo Más sintomático	< 2	≥2	≥10
C	Alto riesgo Poco sintomático	≥ 2 (1 si precisa hospitalización)	0-1	<10
D	Alto riesgo Más sintomático	≥ 2 (1 si precisa hospitalización)	≥2	≥10

- Se clasifican como Grupo **C** o **D** a aquellos pacientes que presentan **una única exacerbación** al año si ésta implica una **hospitalización** por dicha causa.

B. CLASIFICACIÓN GESEPOC

- Según el último consenso publicado (GesEPOC), se distinguen 2 grupos, en función del riesgo:
 - RIESGO BAJO**
 - RIESGO ALTO**
 - No agudizador.
 - Agudizador no eosinofílico.
 - Agudizador eosinofílico.



Obstrucción (FEV ₁ postbroncodilatación %)	≥ 50%	< 50%
Disnea (mMRC)	0-1	2-4
Exacerbaciones (último año)	0-1 (sin riesgo)	2 o más o 1 ingreso

- Se denomina **"agudizador"** si presenta 2 o más exacerbaciones al año (o una, si esta precisa ingreso).
- Se denomina **"eosinofílico"** si presenta una cifra de eosinófilos plasmáticos **>300 / μL**.

3.8. Tratamiento



A. GENERAL

- Abstinencia del tabaco (MIR)**, alcohol y contaminantes. El elemento más importante para dejar de fumar es la voluntad del paciente.
- Ejercicio, fisioterapia respiratoria, dieta e hidratación equilibrada.
- La **única medida que ha demostrado prolongar la supervivencia en pacientes con EPOC es la oxigenoterapia, junto con el abandono del hábito tabáquico. Ningún fármaco reduce mortalidad (son tratamientos sintomáticos, MIR)**.

MIR 14 (10294): Respecto al **tratamiento** de los pacientes con **EPOC**, señale la respuesta **FALSA**:

- El empleo regular de bromuro de ipratropio se ha asociado a una **disminución de la mortalidad**.*
- En un paciente con saturación arterial de oxígeno inferior al 90% y signos de hipertensión pulmonar debe plantearse el uso de oxígeno suplementario.
- El uso regular de corticoides inhalados no influye sobre el ritmo de deterioro de la función pulmonar.
- Los agonistas beta-adrenérgicos de larga duración proporcionan beneficios sintomáticos similares a los del bromuro de ipratropio.
- En los pacientes hospitalizados por exacerbación se ha demostrado que la corticoterapia acorta el tiempo de hospitalización.

B. BRONCODILADORES

La mayoría de los EPOC tienen broncoespasmo.

a. BETA ADRENÉRGICOS

Los beta 2 estimulantes inhalados son los broncodilatadores más eficaces. Sus efectos secundarios más importantes son el temblor y la taquicardia.



Los beta 2 estimulantes inhalados son los broncodilatadores más eficaces.

b. ANTICOLINÉRGICOS

Atropina, bromuro de ipratropio (MIR). Actúan disminuyendo los niveles de GMP cíclico, que es broncoconstrictor, al inhibir la guanilciclase.

En general, en el EPOC se emplean más los anticolinérgicos que los beta-adrenérgicos.

La terapia broncodilatadora (Beta-2-adrenérgicos y anticolinérgicos) es capaz de mejorar levemente el valor del FEV₁ y los síntomas, sin haber demostrado una mejoría en el pronóstico.

MIR 12 (9816): Un hombre de 67 años consulta por **disnea de moderados esfuerzos** de aparición **progresiva** en los últimos años. Tiene **expectoración blanquecina diaria** y a veces ruidos respiratorios, especialmente en invierno con las infecciones respiratorias. **Ha sido fumador** de unos 20 cigarrillos diarios **durante los últimos 45 años**. En la exploración se encuentra eupneico, normocoloreado, con una saturación de oxígeno del 94%, y presenta **disminución generalizada del murmullo vesicular** en la auscultación torácica como únicos hallazgos de interés. La radiografía de tórax muestra una silueta cardíaca alargada, con signos de **hiperinsuflación o atrapamiento aéreo pulmonar**, sin otras alteraciones. Se realiza una espirometría el siguiente resultado: FVC 84%, FEV₁ 58%, FEV₁/FVC 61%, **sin cambios tras broncodilatador**. Entre los señalados, indique el **tratamiento** más adecuado para este paciente.

- Corticoide inhalado diario.
- Oxigenoterapia domiciliaria con fuente portátil de oxígeno para deambulación.
- Antagonista de leucotrienos por vía oral.
- Corticoide oral durante tres meses.
- Tiotropio inhalado.*



- c. **TEOFILINAS.**
d. **ROFLUMILAST**

Es un inhibidor de la fosfodiesterasa-4. Impide la degradación del AMPc, favoreciendo así un efecto broncodilatador.

Está indicado en pacientes **reagudizadores con bronquitis crónica.**

C. MUCOLÍTICOS Y FLUIDIFICANTES

- La **Carbocisteína** reduce el riesgo de exacerbaciones en algunos pacientes. La N-acetil cisteína aporta menos beneficio clínico que la carbocisteína.

D. CORTICOIDES

- Los **glucocorticoides inhalados** (CI) no consiguen mejorar el valor del FEV₁ a largo plazo. La terapia mantenida con CI podría incrementar levemente el riesgo de presentar una neumonía, especialmente en aquellos pacientes con un grado de EPOC más severo.
- En general, **no se recomiendan por vía oral debido a sus efectos secundarios (MIR), salvo en agudizaciones (MIR).**
- La eficacia de los Corticoides Inhalados (CI) aumenta conforme lo hace la concentración de eosinófilos en sangre.
 - >300 eosinófilos / μ L: gran eficacia de los CI.
 - <100 eosinófilos / μ L: ausencia de eficacia de los CI.
- Tratamiento **inicial** de la EPOC estable, según **GesEPOC:**

RIESGO BAJO		LAMA
RIESGO ALTO	No agudizador	LAMA + LABA
	Agudizador no eosinofílico	LAMA + LABA
	Agudizador eosinofílico	CI + LABA

CI: Corticoides inhalados; LABA: Beta-adrenérgicos de acción larga; LAMA: Anticolinérgicos de acción larga.

- Intensificación del tratamiento:**
Si los síntomas no se controlan con la terapia de inicio, en el “**riesgo bajo**” se puede recurrir a la doble broncodilatación (LAMA + LABA). En los agudizadores se puede pasar a triple terapia (LAMA + LABA + CI), siempre que el nivel de eosinófilos sea >100 / μ L (por debajo de esta cifra el beneficio del tratamiento con CI es muy escaso y no se recomienda su empleo).

Se recomienda investigar el **déficit de alfa-1 antitripsina** al menos 1 vez en todos los pacientes (independientemente del riesgo y de la gravedad).

En los pacientes de “**riesgo alto**” se incide en evaluar los “**rasgos tratables**” (este concepto hace referencia al mal uso de los inhaladores por parte del paciente y a las comorbilidades). El objetivo es optimizar el tratamiento para mejorar la sintomatología.

- Tratamiento **inicial** de la EPOC estable, según la **GOLD:**

A	Broncodilatadores (de acción corta o larga)
B	LAMA o LABA
C	LAMA
D	*LAMA
	*LAMA + LABA (en pacientes muy sintomáticos)
	*CI + LABA (si eosinófilos >300/ μ L)

CI: Corticoides inhalados; LABA: Beta-adrenérgicos de acción larga; LAMA: Anticolinérgicos de acción larga.

- En caso de presentar un empeoramiento de síntomas, se escalará la terapia añadiendo fármacos.

MIR 09 (9114): Un paciente con EPOC acude a revisión. Realiza tratamiento habitual con agonistas β_2 -adrenérgicos y anticolinérgicos de acción prolongada. Ha presentado **3 exacerbaciones de su enfermedad en el último año que han requerido tratamiento con antibióticos y glucocorticoides orales**, con mejoría. Se realiza una **espirometría** en la que se aprecia un **patrón obstructivo grave** con respuesta broncodilatadora positiva. **¿Cuál de los siguientes fármacos considera que es más apropiado añadir en primer lugar a su tratamiento de base?**

- Teofilina.
- Glucocorticoides inhalados.*
- Antagonistas de los receptores de los leucotrienos.
- N-acetilcisteína.
- Cromoglicato.

MIR 15 (10591): Acude a la consulta un hombre de 67 años, **ex-fumador**, con el diagnóstico de **EPOC grave** (índice multidimensional **BODE 5**, FEV₁ 38%, índice de masa corporal **23**, índice de disnea según la escala **mMRC 3**, distancia recorrida en la prueba de los **6 minutos marcha 260 m**) que ha tenido **3 ingresos hospitalarios por exacerbación de su EPOC en los últimos 7 meses.** Además presenta antecedentes de HTA, cardiopatía isquémica con IAM hace 5 años y claudicación intermitente. En la exploración clínica destaca una disminución del murmullo vesicular con sibilancias espiratorias en ambos campos pulmonares y una **saturación en la oximetría del 88%.** **¿Cuál de las siguientes estrategias terapéuticas NO sería recomendable para este paciente?**

- Ajuste del tratamiento inhalado con bronco-dilatadores de larga duración combinando anticolinérgicos y beta-2 adrenérgicos con glucocorticoides inhalados.
- Iniciar pauta de glucocorticoides orales durante 6 meses para el control de las exacerbaciones.***
- Comprobar que el paciente realiza correctamente la técnica inhalatoria.
- Iniciar pauta de oxigenoterapia crónica domiciliaria. (Nota: Una saturación del 88% equivale a una PaO₂ <55 mmHg).

En pacientes muy sintomáticos, se puede emplear tratamiento broncodilatador combinado (anticolinérgico + beta-adrenérgico de larga duración: LAMA + LABA), con broncodilatadores de acción corta (de rescate) y rehabilitación respiratoria (MIR).

MIR 06 (8319): Un paciente afecto de EPOC, estable clínicamente, presenta **disnea de pequeños-medianos esfuerzos** y aporta las siguientes pruebas: **FEV₁ 29% (prueba broncodilatadora + 25%), FVC 66%, FEV₁ / FVC 35%, PaO₂ 63 mmHg, PaCO₂ 45 mmHg, pH 7,39,** al ser visitado ambulatoriamente. **Ha ingresado en 5 ocasiones por episodios de exacerbación de EPOC en los últimos 2 años.** **¿Cuál es el tratamiento regular más aconsejable?** (Nota: es un EPOC muy grave, tipo IV de Gold, que responde al broncodilatador).

- Formoterol y salmeterol / fluticasona**, pautados de forma **continua**, y salbutamol a demanda, porque el paciente presenta una buena respuesta broncodilatadora. (Nota: Mejor sustituir uno de los beta agonistas continuos por el anticolinérgico bromuro de ipratropio. Falta la rehabilitación respiratoria).
- Bromuro de tiotropio y budesonida / formoterol**, pautados de **forma continua**, y salbutamol con o sin bromuro de ipratropio, de rescate, y rehabilitación respiratoria, dada la gravedad clínico-funcional y el antecedente de exacerbaciones repetidas.*
- Xinafoato de **salmeterol y formoterol / budesonida**, pautados de forma continua, y salbutamol de rescate, **con oxigenoterapia continua** porque el paciente muy posiblemente presente hipoxemia arterial al esfuerzo. (Nota: No está indicada la oxigenoterapia porque la PaO₂ es de 63 mm Hg).
- Bromuro de tiotropio, salmeterol / fluticasona, pautados de forma continua, y terbutalina de rescate, al margen de su hiperreactividad bronquial **con sesiones de ventilación mecánica no invasiva ambulatoria** (2 horas 3 veces por semana). (Nota: No está indicada la ventilación mecánica no invasiva porque el pH no es menor de 7,35 ni la PaCO₂ mayor de 45 mm Hg).
- Bromuro de tiotropio y budesonida / formoterol, pautados de forma continua, salbutamol de rescate, N-acetil cisteína y **antibioterapia intermitente** con levofloxacino. (Nota: no refiere antecedentes de expectoración purulenta).



E. PROFILAXIS Y TRATAMIENTO DE LAS INFECCIONES

- La causa más frecuente de descompensación de un EPOC son las infecciones bacterianas.
- Está indicada la vacunación antigripal (MIR).
- Las causas más frecuentes de neumonía en estos enfermos son *neumococo*, *H. influenzae* (MIR), y *B. catarrhalis* que se tratan con *amoxicilina + a. clavulánico* (2MIR).
- Está indicada la vacuna antineumocócica.
- En pacientes de alto riesgo (GOLD C y D) con 3 o más reagudizaciones por año a pesar de un tratamiento correcto, se recomienda añadir al tratamiento habitual *Azitromicina* 500 mg al día (250 mg en insuficiencia renal), **3 días por semana** (lunes, miércoles y viernes) **durante un año** o *Eritromicina* 250 mg/12 horas durante un año, al haberse demostrado una reducción en el número de exacerbaciones con esta terapia.

MIR 00 (6746): Señale cuál es el germen que con mayor frecuencia causa infecciones bronquiales agudas de origen bacteriano en pacientes con EPOC:

1. *Pseudomonas aeruginosa*.
2. *Klebsiella pneumoniae*.
3. *Mycoplasma pneumoniae*.
4. *Chlamydia pneumoniae*.
5. *Haemophilus influenzae*.*

MIR 01 (7011): Hombre de 62 años diagnosticado de enfermedad pulmonar obstructiva crónica desde hace 4 años que presenta un cuadro agudo febril (38,5°C), dolor de costado, esputo purulento y una radiografía de tórax donde existe una imagen de condensación con broncograma aéreo en lóbulo inferior derecho. ¿Cuál es el tratamiento antibiótico, de entre los siguientes, que debe utilizarse inicialmente de forma empírica?

1. Amoxicilina.
2. Penicilina endovenosa.
3. Amoxicilina-clavulánico.*
4. Ciprofloxacino.
5. Eritromicina asociada a amoxicilina.

F. OXIGENOTERAPIA CONTINUA DOMICILIARIA

- La oxigenoterapia continua domiciliaria (15 – 16 horas / día como mínimo (3MIR), a concentraciones bajas o un flujo de 2 – 5 litros / min) es el único tratamiento que ha reducido la mortalidad del EPOC (3MIR). Mejora la calidad de vida y disminuye el número de ingresos hospitalarios de los pacientes con EPOC (MIR). Es la segunda medida que más contribuye a aumentar la supervivencia en el EPOC (MIR) (tras el abandono del tabaco).
- Evita la vasoconstricción pulmonar como consecuencia de la hipoxia, impidiendo la progresión de la hipertensión pulmonar crónica (MIR).
- Está indicada en EPOC con situación clínica estable en fase de insuficiencia respiratoria (PaO_2 inferior a 55 mm de Hg), o PaO_2 de 55 – 59 mm de Hg si coexiste con poliglobulia, hipertensión pulmonar o cor pulmonale (8MIR).
- El hábito tabáquico importante desaconseja su administración (MIR).
- La oxigenoterapia con altas concentraciones de O_2 puede provocar complicaciones severas en el EPOC por abolición del estímulo hipóxico respiratorio, empeorando la hipercapnia.



Oxigenoterapia continua domiciliaria: indicada en pacientes en situación clínica estable con $PaO_2 < 55$ mm de Hg, o PaO_2 55 – 59 mm de Hg si coexiste con poliglobulia, hipertensión pulmonar o cor pulmonale.

MIR 97 FAMILIA (4929): La oxigenoterapia crónica domiciliaria está indicada en el tratamiento de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica cuando:

1. La PaO_2 es superior a 60 mmHg con el enfermo estable, pero desciende por debajo de 55 mmHg durante las agudizaciones.
2. La PaO_2 es inferior a 55 mmHg en el enfermo estable y correctamente tratado.*
3. Aparece disnea de reposo o de mínimos esfuerzos (grado III de la escala de la Asociación Cardiológica de Nueva York).
4. El hematocrito se mantiene por debajo del 50% mediante sangrías mensuales.
5. Se quiere evitar la aparición de "cor pulmonale".

MIR 98 (5686): Un varón de 70 años diagnosticado de EPOC de grado moderado, estable, con tratamiento correcto de su patología pulmonar, ingresa por fibrilación auricular rápida cuya reversión a ritmo sinusal no se consigue. La ecocardiografía muestra ausencia de hipertensión pulmonar y cavidades derechas normales. El hematocrito es de 45%. La PaO_2 basal en revisiones anteriores está alrededor de 52 mmHg y la $PaCO_2$ de 45 mmHg. A su tratamiento habitual se deben añadir fármacos frenadores de la frecuencia cardíaca:

1. Exclusivamente.
2. Más oxigenoterapia domiciliaria nocturna.
3. Más oxigenoterapia domiciliaria durante 16 horas / día mínimo.*
4. Más analépticos.
5. Más presión positiva nocturna.

MIR 01 (7002): Hombre de 70 años con antecedentes de EPOC grave y cor pulmonale crónico que presenta una gasometría arterial con pH 7,45, PO_2 57 mm de Hg, PCO_2 35 mm de Hg, HCO_3^- 25 mEq/L. ¿Cree que estaría indicado iniciar oxigenoterapia domiciliaria?

1. No, porque todavía la PO_2 se mantiene por encima de 55 mmHg.
2. No, porque empeoraría la insuficiencia respiratoria hipercápnica que presenta.
3. No, porque empeoraría la insuficiencia cardíaca que probablemente presenta.
4. Sí, pero únicamente en las exacerbaciones.
5. Sí, porque aumentaría su esperanza de vida.*

MIR 04 (8017): Según las pautas de práctica clínica generalmente aceptadas, la oxigenoterapia crónica domiciliaria está indicada en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) cuya presión parcial arterial de oxígeno (PaO_2) sea:

1. Inferior a 55 mm Hg en situación clínica aguda.
2. Entre 55 y 60 mm Hg en situación clínica aguda, pero con historia de agravamientos frecuentes más severos, por debajo de 55 mm Hg.
3. Inferior a 55 mm Hg en situación clínica estable.*
4. Entre 55 y 60 mm Hg en situación clínica estable, pero con historia de agravamientos frecuentes más severos, por debajo de 55 mm Hg.
5. Superior a 60 mm Hg en situación clínica estable, pero con un valor hematocrito superior a 55%.



repeMIR

La oxigenoterapia crónica domiciliaria (durante un mínimo de 15 – 16 h / día) mejora calidad de vida y pronóstico en pacientes con EPOC estable y correctamente tratado que tengan una PaO_2 basal < 55 mm Hg o entre 59 – 55 mm Hg, si además tienen: hipertensión pulmonar, cor pulmonale, insuficiencia de ventrículo derecho, arritmias o poliglobulia. (8+)



MIR 05 (8061): Un paciente de 68 años con EPOC fue dado de alta en el hospital en tratamiento con oxígeno domiciliario. Dos meses más tarde acude a consulta refiriendo disnea de medianos esfuerzos. Ha dejado de fumar y sigue tratamiento correctamente con broncodilatadores inhalados. Presenta saturación de oxígeno de 85% respirando aire ambiente y hematocrito de 49%. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones respecto a la oxigenoterapia domiciliaria es correcta? (Nota: una saturación de O₂ por debajo de 88% corresponde a una PaO₂ de menos de 55 mm Hg).

1. Debe interrumpirse por tener hematocrito normal.
2. Debe continuar, pero no más de 12 horas al día.
3. Debe administrarse mediante gafas nasales con flujo del, al menos, 10 litros / minuto.
4. Debe mantenerse a largo plazo, pues se ha demostrado que alarga la supervivencia en pacientes como éste.*
5. Debe mantenerse mientras el paciente permanezca sintomático.

G. TRATAMIENTO DE LAS DESCOMPENSACIONES O DE LAS REAGUDIZACIONES

- El **diagnóstico de insuficiencia respiratoria crónica agudizada** debe ser **gasométrico** y se basa en la existencia de:
 - Descenso de la PaO₂ mayor o igual a 10 – 15 mm Hg (MIR).
 - Aumento de la PaCO₂ (MIR), y/o pH igual o inferior a 7.30.
- La **“descompensación de la EPOC”** presenta un cambio agudo en la situación basal del paciente, más allá de la variabilidad diaria, que cursa **con**:
 1. **Aumento de la disnea,**
 2. **Aumento de la expectoración,**
 3. **Expectoración purulenta,**
 o cualquier combinación de estos 3 síntomas, y precisa un cambio terapéutico. Estos 3 síntomas se denominan **CRITERIOS DE ANTHONISEN**.
- El **tratamiento** se realiza con:
 - Tratar la infección con **antibióticos** (amoxicilina-clavulánico, 2MIR).
 - Eliminar las secreciones con **drenaje postural**.
 - Contrarrestar la broncoconstricción con **combinaciones de broncodilatadores anticolinérgicos y beta-2-adrenérgicos** (2MIR), **aminofilina, o corticoides** (2MIR).
 - **Oxigenoterapia al 24-28%** (2MIR), con mascarilla de Venturi o 1 – 2 L / min. con gafas nasales, para lograr una PaCO₂ de alrededor de 50 y una PaO₂ superior a 60. **La hipoxemia es la complicación más grave** y debe tratarse inmediatamente con la administración de oxígeno. **Es necesaria la vigilancia clínica y gasométrica** (MIR), porque si el O₂ produce un aumento importante de la PaCO₂, **con estupor y coma**, es necesario aplicar **ventilación mecánica** (MIR). Si se produce **estupor y coma**, la interrupción de la oxigenoterapia es la peor medida posible.
 - **Corticoides por vía sistémica.** La elección de la vía (oral o intravenosa) dependerá de la severidad de la agudización. Ante un cuadro de **gravedad extrema**, se recomienda emplear prednisona por **vía intravenosa**. En el resto de casos está indicada la **prednisona oral** (durante un máximo de 5 días en agudizaciones moderadas y 14 en graves), a una dosis de 0,5 mg/Kg de peso al día (MIR).
 - La **ventilación mecánica**, inicialmente puede ser **no invasiva con presión positiva mediante mascarilla nasal** (2MIR), que evita la intubación aproximadamente en el 70% de los casos y reduce la estancia hospitalaria.
 - La **ventilación mecánica no invasiva** está indicada en pacientes con **hipoventilación y acidosis respiratoria aguda** (PaCO₂ >45 mmHg y pH 7.25–7.35), siempre que tengan un nivel de conciencia aceptable (2MIR).
 - El **traslado a UVI para ventilación mecánica invasiva mediante intubación endotraqueal** se reserva para el fracaso de la terapéutica anterior (ausencia de mejoría de la acidosis y la hiper-capnia después de 1 hora de ventilación no invasiva), distress respiratorio, hipoxemia e hiper-capnia severa, inestabilidad hemodinámica y **alteración importante del estado mental** (2MIR).
 - Si el paciente presenta **agitación, desorientación temporal y espacial, insomnio y agresividad verbal y física hacia el personal cuidador** se deberá proceder a la **sujeción mecánica del paciente para posibilitar su sedación mediante la administración de haloperidol por vía I.V. y la realización de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos que se estimen indicados** (MIR).

REPASO: Clasificación de la Agudización de la EPOC y pautas de tratamiento			
GRUPO	DEFINICIÓN	ETIOLOGÍA MÁS PROBABLE	TRATAMIENTO ORAL
I	EPOC leve, < 65 años, sin comorbilidad	<i>S. pneumoniae</i> <i>H. influenzae</i> <i>M. catarrhalis</i>	Amoxicilina-clavulánico MIR , ceftidoren, levofloxacino, moxifloxacino, azitromicina, claritromicina.
II a	EPOC moderado o grave sin riesgo de infección por <i>P. aeruginosa</i> EPOC leve en >65 años o con comorbilidad	Idem grupo I + <i>K. pneumoniae</i> y <i>E. coli</i>	Levofloxacino, moxifloxacino, amoxicilina-clavulánico o ceftidoren.
II b	EPOC moderada o grave con riesgo de infección por <i>P. aeruginosa</i>	Idem grupo IIa + <i>P. aeruginosa</i>	Ciprofloxacino, levofloxacino.

MIR 02 (7284): Un paciente de 68 años con historia de EPOC presenta desde hace dos días incremento de la disnea y del volumen de la expectoración que es purulenta. En la radiografía de tórax no se aprecian infiltrados y la gasometría arterial muestra pH 7,28; PCO₂ 53 mm de Hg y PO₂ 48 mm de Hg. ¿Cuál de los siguientes **tratamientos NO** estaría indicado administrarle?

1. Oxígeno con mascarilla de efecto Venturi.
2. Salbutamol inhalado.
3. Amoxicilina-clavulánico oral.
4. Metilprednisolona intravenosa.
5. Bicarbonato sódico 1 / 6 molar intravenoso.*

MIR 03 (7662): Un hombre de 73 años con Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica está ingresado en una planta de Medicina Interna tras ser atendido en Urgencias por una **Insuficiencia Respiratoria Global, secundaria a una Infección Respiratoria**. Durante su segunda noche en el hospital, presenta **agitación, desorientación temporal y espacial, falsos reconocimientos, insomnio y agresividad verbal y física hacia el personal cuidador**. El paciente se **arranca la mascarilla de oxígeno y las vías de perfusión**. Es portador de una **prótesis de cadera derecha**. La enfermera de turno le avisa a Vd., que es el médico de guardia. ¿Cuál de los siguientes comportamientos asistenciales es correcto en el contexto clínico descrito?

1. Invitar al paciente a firmar el Alta Voluntaria, previa información de los riesgos derivados del no tratamiento de su condición patológica.
2. No iniciar ningún procedimiento diagnóstico ni terapéutico al tratarse de un problema psiquiátrico.
3. Proceder a la sujeción mecánica del paciente para posibilitar su sedación mediante la administración de cloracepato dipotásico por vía I.M.
4. **Proceder a la sujeción mecánica del paciente para posibilitar su sedación mediante la administración de haloperidol por vía I.V. y la realización de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos que se estimen indicados.***
5. Proceder a la sujeción mecánica del paciente, evitando sedación de ningún tipo, aislándolo en una habitación insonorizada.



MIR 04 (7801): Paciente de 78 años de edad, afecto de EPOC muy grave, (FEV₁ 25%), ex fumador, con tres hospitalizaciones por exacerbación de EPOC durante el último año. Es ingresado de urgencias por disnea muy severa y febrícula. No se ausculta murmullo vesicular y el esputo es verdoso y abundante. La gasometría arterial (FIO₂, 21%) muestra PaO₂, 36 mmHg; PaCO₂, 63 mm Hg; pH 7,28; CO₃H- 31; EB -6; placa de tórax sin infiltrados. ¿Cuál sería, entre las siguientes, la pauta terapéutica más recomendable?

1. Combinar dos broncodilatadores (beta2-agonista y anticolinérgico) de acción corta, nebulizados, glucocorticoides sistémicos y un antibiótico de amplio espectro, con el empleo de oxigenoterapia de flujo reducido (usando lentillas nasales) durante las primeras horas de observación. (Nota: no está indicada oxigenoterapia sin ventilación mecánica, por la retención importante de CO₂).
2. Combinar dos broncodilatadores (beta2-agonista y anticolinérgico) de acción prolongada, inhalados, glucocorticoides sistémicos y un antibiótico de amplio espectro, con el empleo de ventilación mecánica no invasiva durante las primeras horas de observación. (Nota: no se debe emplear broncodilatadores inhalados, sino nebulizados, por la hipoventilación que presenta el paciente).
3. Combinar dos broncodilatadores (beta2-agonista y anticolinérgico) de acción corta, nebulizados, glucocorticoides inhalados, con el empleo de ventilación mecánica no invasiva durante las primeras horas de observación. (Nota: no se debe emplear corticoides inhalados, sino sistémicos, por la hipoventilación que presenta el paciente. Faltan los antibióticos para el tratamiento de la infección respiratoria).
4. Combinar dos broncodilatadores (beta2-agonista y anticolinérgico) de acción corta, nebulizados, glucocorticoides sistémicos y un antibiótico de amplio espectro, con el empleo de ventilación mecánica no invasiva durante las primeras horas de observación.*
5. Traslado a UVI para intubación traqueal, sedación, ventilación mecánica, glucocorticoides sistémicos y una cefalosporina de tercera generación más macrólido iv. (Nota: no se recomienda inicialmente la ventilación mecánica invasiva con intubación, sino ventilación no invasiva, que evita la intubación hasta en el 70% de los casos. Faltan los broncodilatadores).

MIR 08 (8840): Un paciente de 65 años diagnosticado de EPOC, es trasladado al hospital por disnea progresiva y expectoración purulenta. Durante el traslado en la ambulancia se le administra oxígeno y fluidoterapia. A su llegada el paciente está obnubilado y tembloroso. Se ausculta crepitantes en la base derecha. La gasometría arterial muestra un pH: 7,08, pO₂: 90, pCO₂: 106. El tratamiento inicial más adecuado sería:

1. Retirar oxígeno y administrar bicarbonato sódico.
2. Reducir flujo de oxígeno a 1 L/min y administrar bicarbonato sódico.
3. Mantener flujo de oxígeno y administrar acetazolamida.
4. Intubación y ventilación mecánica.*
5. Administrar epinefrina iv. y bicarbonato sódico.

MIR 10 (9352): Un paciente diagnosticado previamente de EPOC acude a urgencias por un cuadro de 3 días de duración con aumento de su disnea habitual hasta hacerse de reposo, tos con expectoración blanquecina y somnolencia acentuada. Tras recibir tratamiento con oxígeno a bajas concentraciones broncodilatadores y corticoides se realiza una segunda gasometría arterial con fracción inspiratoria de oxígeno al 28% que muestra un pH de 7,32, PO₂ 61 mmHg, PCO₂ 58 mmHg, HCO₃- 29 mmol/L. ¿Cuál sería la interpretación que haría usted de la gasometría arterial y qué tratamiento utilizaría?

1. Aumentaría el flujo del oxígeno porque tiene acidosis respiratoria aguda e hipoxemia.
2. Iniciaría ventilación mecánica no invasiva porque tiene una insuficiencia respiratoria hipercápnica aguda con acidosis respiratoria moderada.*
3. Añadiría bicarbonato sódico para corregir la acidosis metabólica aguda.
4. El paciente no tiene insuficiencia respiratoria por lo que continuaría con la misma pauta farmacológica.
5. Añadiría aminofilina intravenosa como estimulante respiratorio, ya que aprecia hipoxemia e hipercapnia.

MIR 14 (10295): Hombre de 73 años de edad, exfumador, antecedentes de HTA, obesidad grado II, diabetes tipo 2 y EPOC grave con oxigenoterapia crónica domiciliaria. Acude a Urgencias por aumento progresivo de su disnea habitual, expectoración purulenta y temperatura de 37,9°C de 4 días de evolución. Su médico de cabecera le había presentado 2 días antes moxifloxacino, paracetamol, deflazacort, aerosolterapia y aumento del flujo de oxígeno. A la exploración física el paciente se encuentra con regular estado general, consciente, tendencia al sueño, taquipneico a 28 rpm y utilización de musculatura accesoria, temperatura 38,2°C, saturación de oxígeno de 87%, TA 115/62 mmHg, frecuencia cardíaca 110 lpm; murmullo vesicular disminuido globalmente, sibilancias y roncus dispersos y crepitantes húmedos en bases. En la analítica destaca leucocitos 16.500/uL Con 14.900 neutrófilos, hemoglobina 14 g/dL, glucosa 240 mg/dL, urea 56 mg/dL, creatinina 1.3 mg/dL, Na 133 mEq/L, K 3.7 mEq/L, En el ECG se objetiva taquicardia sinusal. La gasometría arterial muestra: pH 7,29, pCO₂ 64 mmHg, pO₂ 59 mmHg, HCO₃ 28 mg/dL. En la radiografía de tórax no se aprecia condensación ni derrame pleural. ¿Cuál de las siguientes opciones de manejo clínico instauraría en primer lugar?

1. Iniciar tratamiento con diuréticos intravenosos, oxígeno con mascarilla a alto flujo al 50% y seguir con el resto de tratamiento ya prescrito.
2. Iniciar tratamiento con aerosoles de salbutamol y esteroides, añadir al tratamiento antibiótico una cefalosporina, intensificar la oxigenoterapia con oxígeno en gafas nasales a 4 litros por minuto y mantener deflazacort.
3. Iniciar tratamiento de la acidosis con bicarbonato 1M, corregir la hiperglucemia, mantener tratamiento antibiótico y prescribir esteroides más diuréticos intravenosos.
4. Dada la situación de gravedad del paciente se procedería a la intubación orotraqueal previa preparación (preoxigenación y premedicación) y avisar a Medicina Intensiva.
5. Iniciar el tratamiento con ventilación mecánica no invasiva (modo presión positiva de dos niveles), prescribir aerosoles de salbutamol y esteroides intravenosos y mantener tratamiento antibiótico por vía intravenosa.*

MIR 19 (11527): Hombre de 72 años con antecedentes de EPOC con obstrucción grave al flujo aéreo, con dos exacerbaciones graves en el último año, que acude a urgencias con taquipnea y uso de musculatura accesoria. Está alerta. En la gasometría arterial basal se objetiva: pH 7,29, PaCO₂ 68 mmHg, PaO₂ 51 mmHg. Se inicia tratamiento broncodilatador, esteroideo, antibioterapia empírica y se ajusta la oxigenoterapia para conseguir una SatO₂ entre 88 y 92%. Tras una hora repite la gasometría arterial con gafas nasales a 2 lpm y presenta pH 7,28, PaCO₂ 70 mmHg, PaO₂ 62 mmHg. Señale la actuación correcta:

1. Iniciar ventilación mecánica no invasiva.*
2. Proceder a la intubación orotraqueal e iniciar ventilación mecánica.
3. Incrementar la oxigenoterapia hasta obtener una SatO₂ de al menos 99%.
4. Combinar benzodiazepinas con altos flujos de oxígeno para asegurar una disminución de la taquipnea y mejorar el patrón ventilatorio.

MIR 21 (11912): Mujer de 78 años que consulta por disnea, diagnosticándosele una exacerbación de su EPOC. Tras ser evaluada se decide administrar prednisona. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?

1. En este caso es preferible administrar prednisona vía intravenosa ya que es más efectiva que la administración oral.
2. Una buena opción sería administrar prednisona 40 mg/día vía oral durante 5 días.*
3. La dosis de prednisona debe ser como mínimo 1 mg/kg de peso al día.
4. La prednisona debe pautarse de tal forma que la disminución de la dosis se realice de forma paulatina durante 10 días.



RECORDEMOS (PSIQUIATRÍA)

Los **psicofármacos que deprimen menos el centro respiratorio** son las butirofenonas (**haloperidol**) (MIR).



REGLA NEMOTÉCNICA

El **HALO**tano es un **neuroléptico** que pertenece al grupo de las **BUTI**rofenonas.



HALOtano **BUTI**rofenona (**BUT**ano)

H. CIRUGÍA Y REHABILITACIÓN PULMONAR

- La **rehabilitación pulmonar** ha demostrado que produce una **mejoría de la calidad de vida y de la capacidad de ejercicio, así como una disminución de la disnea** (MIR).
 - La **cirugía de reducción pulmonar** permite reducir la mortalidad en aquellos pacientes con lesiones enfisematosas homogéneas en lóbulos superiores, $FEV_1 < 40\%$ y capacidad de esfuerzo reducida tras realizar un programa de rehabilitación respiratoria (MIR).
 - La **cirugía de reducción pulmonar** está contraindicada en pacientes con presión arterial pulmonar sistólica > 45 mmHg, insuficiencia cardíaca o afectación pleural significativa (MIR).
 - La **localización del enfisema en lóbulos superiores y la rehabilitación prequirúrgica** son predictores de buen pronóstico (MIR). Por el contrario, una **difusión $< 20\%$** se asocia con **incremento de la mortalidad tras la cirugía** (MIR).

MIR 11 (9592): La rehabilitación pulmonar produce todas EXCEPTO una de las siguientes acciones en los pacientes con EPOC.

- Mejora la calidad de vida.
- Mejora la disnea.
- Mejora la capacidad del ejercicio.
- Disminuye la frecuencia de hospitalización.
- Disminuye la mortalidad.*** (Nota: sólo disminuyen la mortalidad el abandono del hábito tabáquico, la oxigenoterapia crónica domiciliaria - en los casos en los que está indicada- y la cirugía de reducción de volúmenes pulmonares -en algunos pacientes seleccionados-).

MIR 14 (10293): El **tratamiento quirúrgico del EPOC**, o cirugía de reducción del volumen pulmonar, es actualmente un arma terapéutica más dentro del tratamiento multidisciplinario del mismo. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **correcta**?

- La indicación de tratamiento quirúrgico será en aquellos pacientes que presenten al mismo tiempo una insuficiencia cardíaca congestiva moderada/grave.
- La presencia de una presión sistólica de la arteria pulmonar inferior a 45 es una contraindicación absoluta.
- La EPOC con predominancia enfisematosa en lóbulos inferiores y medio asociada a patología pleural se asocia a mejores resultados.
- La presencia de un enfisema de distribución difusa con un $FEV_1 > 20\%$ y $DLCO < 20\%$ son indicadores de buen pronóstico.
- La rehabilitación prequirúrgica junto con la distribución del enfisema en los lóbulos superiores y la capacidad de realizar ejercicio físico postoperatorio hace que los resultados de la cirugía sean beneficiosos.*

MIR 16 (10853): una de las siguientes intervenciones **NO** ha demostrado influir en la evolución de los pacientes con EPOC:

- Oxigenoterapia en pacientes con hipoxemia crónica.
- Cirugía de reducción de volumen en pacientes seleccionados con enfisema.
- Tratamiento con N-acetilcisteína.*
- Interrupción del tabaquismo.

MIR 18 (11324): La **Cirugía de Reducción de Volumen (CRV)** es una **técnica quirúrgica que se emplea en pacientes con EPOC grave, con la que se pretende mejorar la función pulmonar de los pacientes con enfisema y reducir la mortalidad.** La aplicación de este procedimiento requiere una selección adecuada de los pacientes. ¿Cuál de los siguientes criterios **DESESTIMARÍA** a los pacientes con EPOC para este tipo de tratamiento?

- Predominio de las lesiones enfisematosas en lóbulos superiores.
- $FEV_1 < 40\%$.
- Lesiones enfisematosas heterogéneas de distribución difusa.***
- Capacidad de esfuerzo reducida tras realizar programa de rehabilitación respiratoria.

I. TRASPLANTE PULMONAR

En pacientes con FEV_1 inferior al 25-30 %. Casi siempre se hace **unipulmonar**. **No aumenta la supervivencia, pero mejora la calidad de vida.**

3.9. Pronóstico

- La **causa más frecuente de muerte en el EPOC es la insuficiencia respiratoria.**
- El pronóstico depende del grado de obstrucción. **El valor del FEV_1 es el índice más fiable de la gravedad de la enfermedad y el que debe utilizarse para valorar su evolución.** Si el VEMS es inferior a 700 ml, la supervivencia a los 5 años es del 20%.
- El FEV_1 tras la administración de broncodilatador es el mejor predictor de la mortalidad en pacientes EPOC.**
- En los enfermos con EPOC **que requirieron ventilación mecánica** el factor que se correlaciona significativamente con la tasa de supervivencia al año de alta es **el nivel de actividad física previo al episodio** (MIR). La tasa de mortalidad a los 6 meses del alta es del 40%, aproximadamente.
- La **cirugía no está indicada, por regla general, en pacientes con EPOC con VEMS inferior a 1 litro** (MIR). Un paciente con VEMS de menos de 1 litro debe tener una **insuficiencia respiratoria hipoxémica e hipercápnica** (MIR), es decir, una insuficiencia respiratoria global.

MIR 98 FAMILIA (5456): ¿Cuál de los siguientes datos es el **único** que se correlaciona significativamente con la tasa de supervivencia, al año de alta, de enfermos con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) que requirieron ventilación mecánica?

- Presencia o ausencia de "cor pulmonale".
- Nivel de actividad física previo al episodio.***
- Nivel de hipercarbía.
- Presencia de insuficiencia ventricular izquierda.
- Vol. Espir. Máx/Seg (VEMS) $< 40\%$ del predicho.

MIR 98 (5714): **Diagnosticado casualmente**, en una ecografía abdominal, un **aneurisma de aorta infrarrenal de 4.2 cm de diámetro en un varón de 85 años, con coronariopatía isquémica no revascularizable y EPOC con FEV_1 menor de un litro, la actitud más adecuada, de las siguientes, será:**

- Cirugía urgente.
- Cirugía electiva.
- Conducta expectante.
- Aortografía.
- Seguimiento ecográfico cada 6 meses.*** (Nota: no está indicada la intervención por el elevado riesgo quirúrgico, ni por ser un aneurisma de menos de 5 cm.)

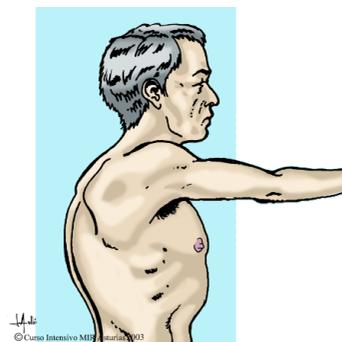
- El pronóstico del EPOC empeora conforme van aumentando las **comorbilidades** asociadas. Entre las más frecuentes, se han descrito: **Síndrome de Apnea-Hipopnea del Sueño, ansiedad, depresión y osteoporosis** (secundaria al tratamiento esteroideo, MIR).

MIR 12 (9995): Entre las **comorbilidades asociadas a la Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC)** se encuentran todas **EXCEPTO**:

- Síndrome de apnea del sueño.
- Hipotiroidismo.***
- Osteoporosis.
- Anemia.
- Ansiedad/depresión.



REPASO	
La causa más frecuente de...	Es...
Hipoxemia	Alteración de la relación ventilación / perfusión (MIR).
Hipercapnia crónica	EPOC (por alteración de la relación ventilación / perfusión)
Hemoptisis	Bronquiectasias, bronquitis y cáncer (2MIR).
Neumotórax espontáneo secundario	EPOC.
Insuficiencia respiratoria crónica	EPOC.
EPOC	Tabaco.
Hipertensión pulmonar	Hipoxia alveolar (MIR).
Descompensación de EPOC	Infecciones bacterianas (MIR).
Neumonía en EPOC	Neumococo, Haemophilus influenzae y B. catarrhalis.
Muerte en el EPOC	Insuficiencia respiratoria.

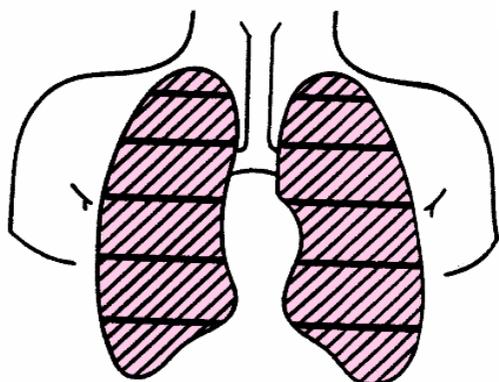


Enfisema: tórax en tonel.



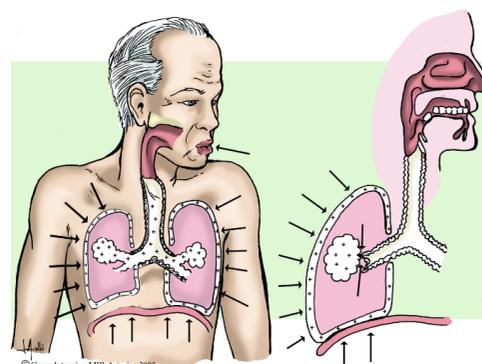
Enfisema: espiración con los labios fruncidos.

3.10. Enfisema

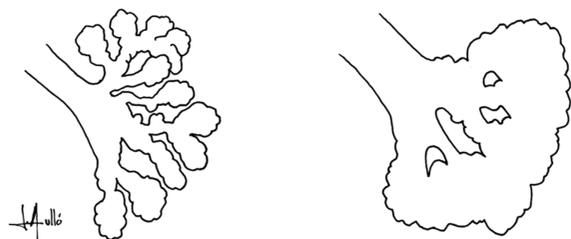
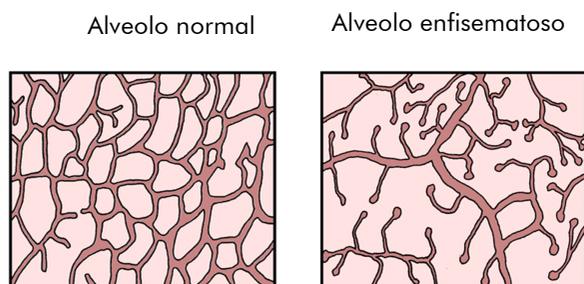


A. CONCEPTO

Distensión de espacios aéreos más allá de los bronquios terminales con destrucción de las paredes alveolares (MIR).

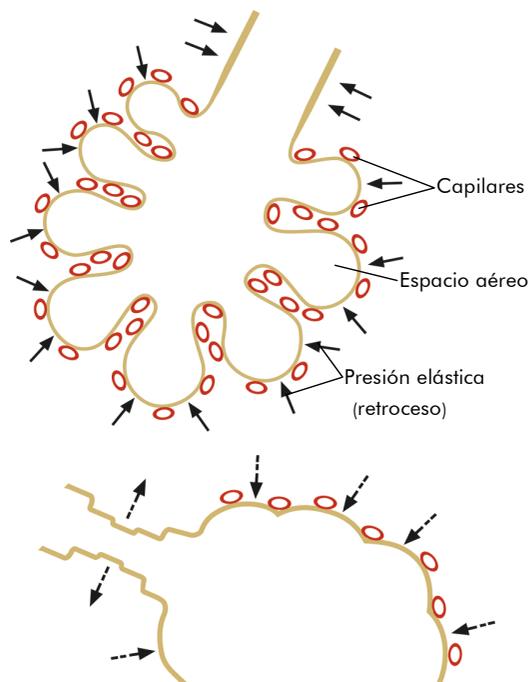


Enfisema: la espiración con labios fruncidos disminuye el atrapamiento de aire en el pulmón por cierre precoz de la vía aérea durante la espiración.



© Curso Intensivo MIR Asturias

El concepto de enfisema es histológico: distensión de espacios aéreos más allá de los bronquios terminales con destrucción de paredes alveolares.



En el enfisema la capacidad de difusión está disminuida por pérdida de parte de la membrana alveolocapilar.



repeMIR

El enfisema cursa con disminución de la difusión de monóxido de carbono (DLCO). (13+)

MIR 97 FAMILIA (4923): ¿Cuál de los siguientes datos funcionales respiratorios esperará encontrar usted en pacientes afectos de enfisema pulmonar?

1. Disminución de la capacidad pulmonar total.
2. Aumento de la capacidad vital.
3. Disminución del volumen residual.
4. Aumento de la retracción elástica pulmonar.
5. Disminución de la capacidad de difusión de CO.*

MIR 97 (5187): Los hallazgos característicos del enfisema pulmonar en la exploración funcional respiratoria son:

1. Patrón ventilatorio restrictivo, disminución del volumen residual y aumento de la capacidad de difusión alveolo-capilar.
2. Patrón ventilatorio obstructivo, aumento del volumen residual y disminución de la capacidad de difusión alveolo-capilar.*
3. Patrón ventilatorio obstructivo, aumento de la capacidad de difusión alveolo-capilar y disminución de la capacidad pulmonar total.
4. Disminución de la capacidad residual funcional, aumento de la capacidad de difusión alveolo-capilar y elevación de la capacidad pulmonar total.
5. Hiperreactividad bronquial, disminución del volumen residual y descenso de la capacidad pulmonar total.



repeMIR

En el EPOC, el cor pulmonale es típico de la bronquitis crónica. En el enfisema sólo aparece como situación terminal. (3+)

MIR 00 (6745): ¿Cuál de las siguientes características NO es propia del enfisema pulmonar?

1. El cor pulmonale es una complicación frecuente.*
2. Aparece hiperinsuflación en la radiografía del tórax.
3. La disnea es más grave que en la bronquitis crónica.
4. La cianosis no es un signo llamativo.
5. La capacidad de difusión de los gases a nivel alveolar está disminuida.

B. TIPOS

Cuando el enfisema es grave, puede ser difícil distinguir entre enfisema centroacinar y panacinar, los cuales suelen coincidir en el mismo pulmón (MIR).

a. PANACINAR

Por déficit de Alfa-1-Antitripsina, (MIR), donde hay destrucción de todo el Acini. Se localiza más frecuentemente en las bases (Abajo) (MIR). Existe un aumento de la distensibilidad (compliance) pulmonar (MIR).



REGLA NEMOTÉCNICA

El enfisema **PAN**acinar se localiza en la **BASE** del pulmón. "El **PAN** es la **BASE** de la alimentación".

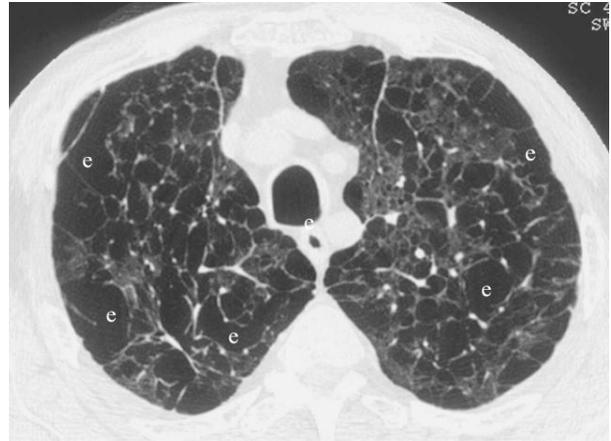


REGLA NEMOTÉCNICA

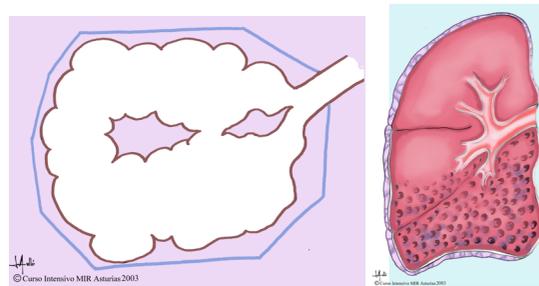
El enfisema centroacinar se debe al humo del tabaco: "El humo sube (**VÉRTICES**)".

b. CENTROACINAR O CENTROLOBULILLAR

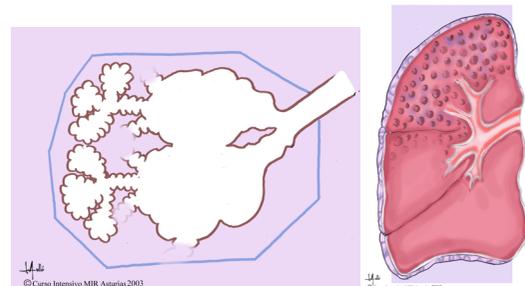
Por el tabaco, (MIR), donde hay destrucción de la región Central del acini, los bronquiolos respiratorios (2MIR), estando normales los alveolos distales. Se localiza más frecuentemente en los vértices (MIR). En el centroacinar es típica la existencia de infiltrado inflamatorio y cierto grado de fibrosis en los bronquiolos respiratorios (MIR).



TC de alta resolución pulmonar. Corte a nivel de los campos pulmonares superiores mostrando un severo enfisema centrolobulillar (algunas áreas están señaladas con la letra e).



Enfisema **pAN**acinar: se afecta todo el **Acini** y predomina en las **bAs**es pulmonares.



Enfisema **C**entrolobulillar: se afectan los bronquiolos respiratorios. Predomina en los **vértiC**es pulmonares.

C. ENFISEMA POR DÉFICIT DE ALFA-1-ANTITRIPSINA

a. ALFA-1-ANTITRIPSINA:

Es una antiproteasa, que actúa como mecanismo de defensa frente a las elastasas de los neutrófilos. Se produce en el hígado. Se considera patológico un valor plasmático de alfa-1-AT <80 mg/dL.

b. HERENCIA:

Herencia codominante (Nota: en el Robbins y en un capítulo del Harrison se dice que es autosómica recesiva, pero en el capítulo de respiratorio del Harrison se habla de herencia codominante). El gen está localizado en el cromosoma 14 (MIR). Hay 75 alelos implicados:

- Los alelos normales son los "**M**".
- El alelo "Z" lo portan 1 de cada 50 caucásicos y está relacionado con un déficit importante de alfa-1-antitripsina.
 - Los homocigotos (**fenotipo ZZ**) padecen enfisema a edades tempranas (MIR).
 - Hay otros fenotipos que también desarrollan la enfermedad (MIR). Los heterocigotos (**fenotipo MZ**) padecen enfisema con más de 60 años de edad.
- El alelo "S" lo portan uno de cada 25 caucásicos, y los homocigotos "SS" sólo tienen un riesgo ligero de desarrollar enfisema.

c. CLÍNICA:

Puede provocar enfisema panacinar (5MIR), colestasis y cirrosis hepática (2MIR). La lesión hepática predispone a hepatocarcinoma (MIR).



d. ANATOMÍA PATOLÓGICA:

- **Pulmón:** enfisema panacinar.
- **Hígado:** El trastorno de la secreción hepática de la alfa-1-antitripsina determina su acúmulo en los hepatocitos (en el interior del retículo endoplásmico). Puede aparecer hepatitis neonatal, **cirrosis (2MIR)**, en el niño y en el adulto. Se diagnostica por la presencia en los hepatocitos de glóbulos citoplasmáticos de alfa-1 antitripsina retenida resistente a la PAS-diestasa. Si la biopsia de un recién nacido con ictericia colestática muestra abundantes hepatocitos con glóbulos hialinos citoplasmáticos PAS positivos debemos sospechar déficit de alfa-1 antitripsina (MIR).

e. DIAGNÓSTICO DE SOSPECHA:

- Pacientes con antecedentes familiares de enfermedad obstructiva crónica.
- Enfisema en una mujer.
- Enfisema en un hombre joven (menos de 40 años).
- Enfisema en un no fumador. Cada vez está más claro que **el tabaquismo es un cofactor extraordinariamente importante para que los pacientes con déficit de alfa-1 antitripsina desarrollen enfisema.**

f. DIAGNÓSTICO DE SEGURIDAD:

Determinación de niveles plasmáticos de alfa-1-antitripsina.

g. PROFILAXIS:

Administrar alfa-1-antitripsina por vía intravenosa semanalmente.

h. TRATAMIENTO:

Puede estar indicado el trasplante pulmonar o hepático (MIR).



repeMIR

El enfisema pAnAcinar se localiza en bAses, se debe al déficit de Alfa-1-Antitripsina y afecta a todo el Acini (se puede asociar con cirrosis hepática). El enfisema Centrolobulillar se localiza en vértices, se debe al tabaco y afecta a los bronquiolos respiratorios. (7+)

MIR 99 FAMILIA (5969): Señale, entre las siguientes afirmaciones relativas al enfisema pulmonar, la que **NO** es correcta:

1. **En el centroacinar es típica la existencia de infiltrado inflamatorio y cierto grado de fibrosis en los bronquiolos respiratorios.**
2. El panacinar es más frecuente y grave en los lóbulos superiores.*
3. *El centroacinar y el panacinar suelen coexistir en el mismo pulmón. (Nota: cuando el enfisema es grave, puede ser difícil distinguir entre ambos tipos de enfisema, que pueden coexistir en el mismo pulmón. El enfisema panacinar no es exclusivo del déficit de alfa-1-antitripsina y los fumadores también pueden presentarlo).*
4. **El panacinar es típico de los pacientes con déficit de α_1 antitripsina.**
5. **En el panacinar existe un aumento de la distensibilidad (compliance) pulmonar.**

MIR 99 (6426): La biopsia de un recién nacido con ictericia colestática muestra abundantes hepatocitos con glóbulos hialinos citoplasmáticos PAS positivos. ¿Cuál es el diagnóstico más probable entre los siguientes?

1. Lúes congénita.
2. Enfermedad de Wilson.
3. Déficit de alfa 1-antitripsina.*
4. Enfermedad de Gaucher.
5. Fibrosis quística.

✎ **REPASO**

TIPOS DE ENFISEMA

©Curso Intensivo MIR Asturias 2006

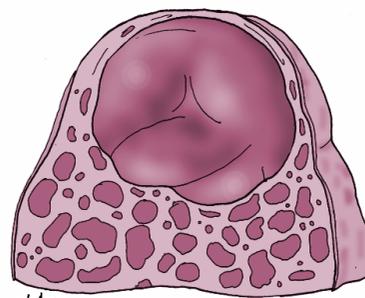
Enfisema centroacinar

©Curso Intensivo MIR Asturias 2007

D. ENFISEMA BULLOSO

a. CONCEPTO

Conjunto de alteraciones parenquimatosas pulmonares que cursan con la formación de una o más bullas, espacios aéreos intraparenquimatosos con un diámetro superior a 1 cm.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Enfisema bulloso.

b. ETIOLOGÍA

Pueden ser de origen congénito pero es más frecuente que se asocien con enfisema generalizado o con un proceso fibrótico progresivo.

c. CLÍNICA

Las bullas que aparecen en pulmones normales pueden tener un curso asintomático y ser detectadas de forma casual en un examen radiográfico. Si existe enfisema subyacente, la clínica será la propia de EPOC pudiendo estar más comprometida la función pulmonar por el **efecto compresivo de la bulla.**

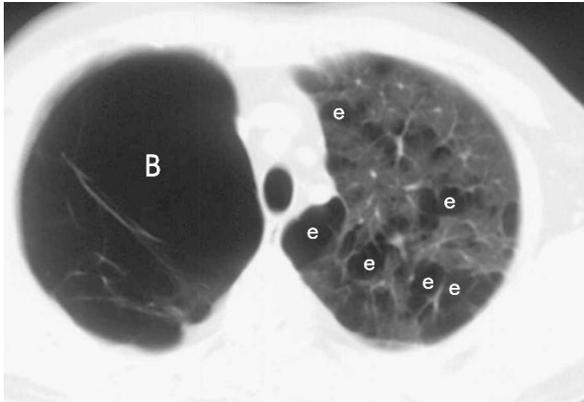


d. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

El TAC es la técnica que mejor permite delimitar las bullas. El estudio funcional pondrá de manifiesto una obstrucción al flujo aéreo y las alteraciones del enfisema: disminución de la DLCO e hipoxia durante el esfuerzo.

e. COMPLICACIONES

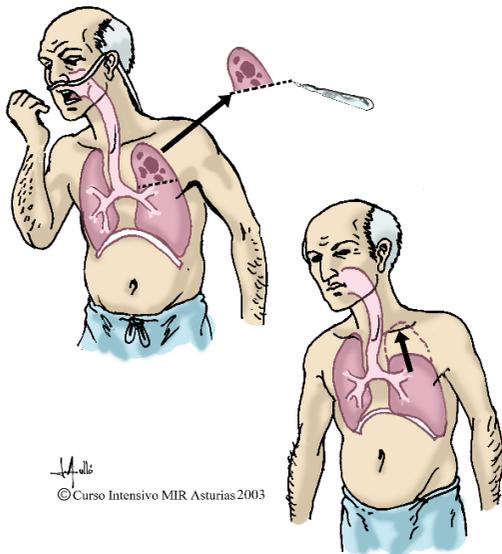
Neumotórax (3MIR), infección y hemorragia.



TC pulmonar: enfisema bulloso (B) en pulmón dcho y enfisema centrolobulillar en el pulmón izqdo (varias de las áreas de enfisema están señaladas con la letra e).

f. TRATAMIENTO

- En general, **no requieren tratamiento**, a menos que se acompañen de complicaciones.
- Si la incapacidad es grave, las bullas son extremadamente grandes y las gammagrafías de ventilación / perfusión demuestran que todavía existe función suficiente en las zonas no bullosas, la **resección quirúrgica de las bullas puede mejorar la función, al descomprimir el parénquima vecino (MIR)**. No obstante, generalmente la mejoría es relativamente transitoria debido a que después de la cirugía otras regiones enfisematosas se agrandan progresivamente hasta formar nuevas bullas.
- Los pacientes que se beneficiarán en mayor medida del tratamiento quirúrgico son los que presentan bullas de tipo 1 (únicas, localizadas, MIR), preferentemente en los vértices pulmonares, subpleurales, de paredes finas, ausencia de enfisema) en los que el parénquima pulmonar subyacente es normal.



La cirugía del enfisema bulloso pretende la descompresión del parénquima vecino.

E. ENFISEMA PARASEPTAL O ACINAR DISTAL

Afectación exclusiva de la parte distal del acino. Más intenso en la vecindad de la pleura, a lo largo de los tabiques de tejido conectivo del lobulillo y en los bordes de los mismos. Suele aparecer en la parte superior de los pulmones. Aparece en muchos casos de neumotórax espontáneo en adultos jóvenes.

3.11. Bronquitis crónica

A. EPIDEMIOLOGÍA

Aproximadamente el 20% de los varones adultos tienen bronquitis crónica, aunque sólo una minoría está incapacitada clínicamente.

B. ETIOLOGÍA

El tabaquismo es el factor que más se ha correlacionado con la bronquitis crónica.

C. CONCEPTO

Tos y expectoración durante más de 3 meses al año, durante dos años consecutivos.



El concepto de bronquitis crónica es **clínico**: tos y expectoración durante más de 3 meses durante dos años consecutivos.



EPOC tipo B: predominio de bronquitis crónica.

D. TIPOS

No siempre cursa con obstrucción.

a. BRONQUITIS CRÓNICA SIMPLE:

Espato mucoso y pruebas funcionales respiratorias normales.

b. BRONQUITIS CRÓNICA MUCOPURULENATA:

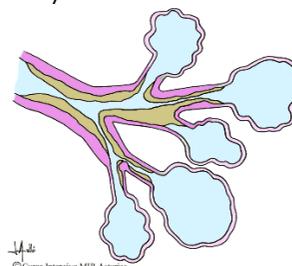
Espato purulento recurrente en ausencia de enfermedad supurativa localizada (como por ejemplo, bronquiectasias).

c. BRONQUITIS CRÓNICA ASMÁTICA:

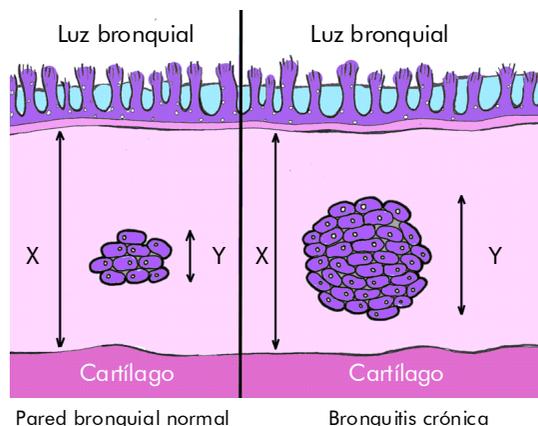
Tos e hipersecreción de moco relacionadas con disnea, sibilancias e infecciones respiratorias agudas o exposición a irritantes inhalados.

E. ANATOMÍA PATOLÓGICA

La característica principal de la bronquitis crónica es una excesiva secreción mucosa traqueobronquial que produce obstrucción al flujo aéreo. Hay hiperplasia de células caliciformes y aumento de las glándulas seromucosas. Este aumento se cuantifica calculando el cociente entre el espesor de la capa glandular y el grosor total de la pared bronquial, conocido como **índice de Reid**, que normalmente es inferior a 0,25, pero aumenta a más de 0,40 en la bronquitis crónica (2MIR). Hay inflamación y metaplasia escamosa de la mucosa. Hay obstrucción de los bronquiolos debido a tapones mucosos, inflamación y fibrosis.



La bronquitis crónica produce una excesiva secreción mucosa traqueobronquial que ocasiona obstrucción al flujo aéreo.



En la bronquitis crónica, el Índice de Reid está aumentado.

MIR 97 FAMILIA (5126): ¿En cuál de las enfermedades pulmonares, asociadas a obstrucción del flujo aéreo, se observa un índice de Reid superior a 0,4 medido en el bronquio principal?

1. Bronquitis crónica.*
2. Enfisema.
3. Asma bronquial.
4. Bronquiectasias.
5. Neumonía.

F. CAUSAS DE DESCOMPENSACIÓN

- INFECCIÓN:** El esputo hemoptoico suele presentarse en bronquíticos crónicos con infección bronquial.
 - Virus.
 - Bacterias: (la infección bacteriana es la causa más frecuente de descompensación del EPOC) *Neumococo*, *H. influenzae* y *Moraxella* (*Branhamella*) *catarrhalis* son las bacterias responsables más frecuentes de infecciones respiratorias en el EPOC. Por lo general son sensibles a *Amoxicilina + ácido clavulánico* (MIR).
- DESCOMPENSACIÓN CARDIACA.**
- SEDACIÓN IATROGÉNICA.**

3.12. Hiperclaridad pulmonar unilateral. Síndrome de Swyer-James-McLeod

A. ETIOLOGÍA

La causa es desconocida, probablemente se trate de una infección vírica (*adenovirus*, MIR).

B. EPIDEMIOLOGÍA

Niños y jóvenes.



El síndrome de Swyer-James-McLeod es más frecuente en niños y jóvenes.

C. CLÍNICA

Infecciones respiratorias de repetición.

D. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

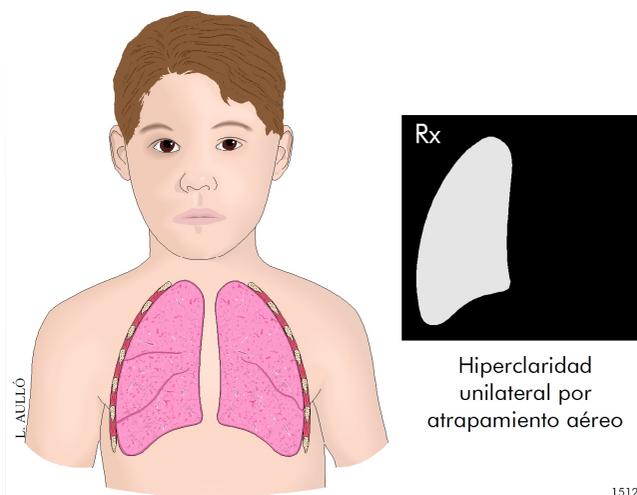
- RADIOLOGÍA:** Hiperclaridad y atrapamiento aéreo durante la espiración.

E. PRONÓSTICO

Bueno.

F. TRATAMIENTO

El de las infecciones respiratorias.



Síndrome de Swyer-James-McLeod.

REPASO	
Síndrome	Radiología
Poland	Hiperclaridad pulmonar unilateral.
Swyer-James-McLeod	Hiperclaridad pulmonar unilateral.

3.13. Bronquiolitis obliterante

A. ETIOLOGÍA

Infecciones víricas (*adenovirus*, MIR), *artritis reumatoide* (MIR) tratada o no con penicilamina, humos tóxicos, fármacos, neumonía por aspiración, *trasplante alogénico de médula ósea* (MIR), *enfermedad injerto contra huésped* (MIR).

La enfermedad injerto contra huésped suele afectar a la piel, hígado e intestino, pero puede afectar también al pulmón. *Afecta a la mayoría de los receptores del trasplante alogénico de médula ósea* (MIR) y *al 20-50% de los receptores de trasplantes cardiopulmonar o pulmonar* (MIR). Cuando afecta al pulmón, lo hace habitualmente en forma de bronquiolitis obliterante. En la anatomía patológica de la bronquiolitis obliterante hay infiltrado inflamatorio de la pared bronquiolar. Tras el trasplante pulmonar o cardiopulmonar, la aparición de bronquiolitis obliterante se considera una forma de rechazo crónico del órgano trasplantado.

MIR 02 (7279): En lo referente a las manifestaciones pulmonares de la enfermedad "Injerto contra huésped" todas las afirmaciones siguientes son ciertas SALVO una. Señálela:

1. PUEDE existir alteración funcional obstructiva progresiva.
2. PUEDE aparecer bronquiolitis obliterante.
3. Es frecuente la vasculitis de pequeño vaso.*
4. Afecta a la mayoría de los receptores del trasplante alogénico de médula ósea.
5. Afecta al 20 – 50% de los receptores de trasplante cardio – pulmonar o pulmonar.

B. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Obstrucción inflamatoria fibrosa de la pared de los bronquiolos (*bronquiolitis obliterante*).

C. CLÍNICA

Tos seca y disnea (MIR). La exploración física puede ser normal o bien característica de obstrucción bronquial, auscultándose una *espiración alargada* (MIR), roncus y sibilancias.



D. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS DE DIAGNÓSTICO

- **Radiografía de tórax:** *insuflación pulmonar (MIR)*
- **Función respiratoria:** alteración ventilatoria *obstrucciona (2MIR)*, con reducción del cociente FEV_1 / FVC , que *no suele revertir tras la administración de un broncodilatador.*
- **Lavado broncoalveolar:** *neutrofilia (MIR).*
- **Biopsia** por minitoracotomía. Permite el *diagnóstico de seguridad.* La bronquiolitis es el resultado de la reacción inflamatoria producida tras la lesión del epitelio bronquiolar y del subsiguiente proceso de reparación, que da lugar a una proliferación excesiva de tejido de granulación. Dependiendo de la intensidad del proceso de reparación se produce el estrechamiento y distorsión de los bronquiolos (*bronquiolitis constrictiva*) o su completa oclusión (*bronquiolitis obliterante*).

E. EVOLUCIÓN

A diferencia de otras enfermedades obstructivas de la vía aérea, la bronquiolitis obliterante tiene una *instauración relativamente corta*, de pocos meses de evolución. Evoluciona hacia una *insuficiencia respiratoria crónica con mala respuesta al tratamiento broncodilatador.*

F. TRATAMIENTO

Corticoides. Los broncodilatadores pueden ayudar en algunos pacientes. En los pacientes trasplantados, además, aumentar los inmunodepresores.

G. PRONÓSTICO

Respuesta favorable sólo en el 50 % de los casos.

Nota: para el diagnóstico diferencial con la bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO), ver el capítulo 15, enfermedad pulmonar intersticial.

MIR 00 FAMILIA (6486): Paciente de 24 años, fumador de 20 cigarrillos al día tratado con un *trasplante alogénico de médula ósea* tras ser diagnosticado de leucemia aguda mieloblástica. La presencia de enfermedad de injerto contra el huésped obligó a un tratamiento con 30 mg de metilprednisolona al día y azatioprina 100 mg al día. *Seis meses después del trasplante aparece tos no productiva y disnea de instauración rápidamente progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos.* En la auscultación respiratoria se evidencia una *espiración alargada.* En la *radiografía de tórax* existe una *insuflación pulmonar bilateral.* La espirometría evidencia una *capacidad vital forzada (CVF) del 59%*, un volumen espiratorio máximo en el primer segundo (VEMS) del 36% y un cociente VEMS / FVC del 42%. El lavado broncoalveolar muestra una *neutrofilia del 62%.* ¿Cuál es del *diagnóstico más probable?*

1. Enfisema centrolobulillar.
2. Neumopatía intersticial por citostáticos.
3. Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada.
4. **Bronquiolitis obliterante.***
5. Neumonitis por Cytomegalovirus.

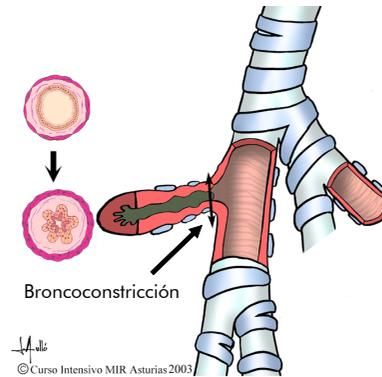
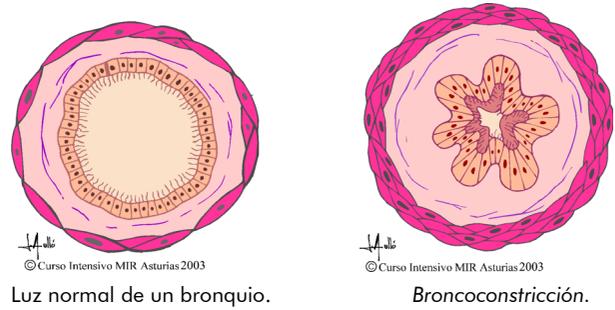
4. Asma bronquial

4.1. Concepto

Enfermedad inflamatoria de las vías aéreas a la que se asocia una intensa *hiperactividad bronquial* frente a estímulos diversos. Ambos fenómenos producen una *broncoconstricción episódica reversible (2MIR)*, de manera espontánea o por el tratamiento (MIR).

MIR 14 (10292): En un paciente con *síntomas de asma*, la *confirmación diagnóstica* de la enfermedad se efectuará en primer lugar mediante:

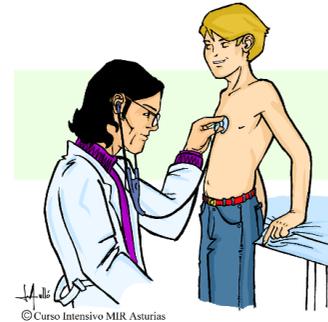
1. *La constatación de una obstrucción reversible del flujo aéreo en la espirometría.**
2. Unas pruebas cutáneas alérgicas positivas.
3. Un incremento del número de eosinófilos en el esputo inducido.
4. La elevación del óxido nítrico en el aire espirado (FENO).
5. La presencia de una Ig E específica en sangre a un aeroalérgeno.



En el asma se produce una broncoconstricción episódica reversible.

4.2. Epidemiología

La prevalencia del asma es del 4 – 5% de la población adulta y el 6 – 15% de los niños. *De todos los niños pequeños que sufren sibilancias recidivantes, sólo una minoría tendrá asma persistente posteriormente (MIR).*

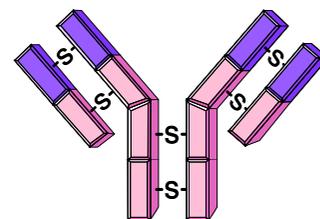


4.3. Patogenia

Es una enfermedad inflamatoria crónica de la vía aérea. La inflamación de la vía aérea está en relación con dos mecanismos inmunológicos:

A. HIPERSENSIBILIDAD INMEDIATA DEPENDIENTE DE IgE

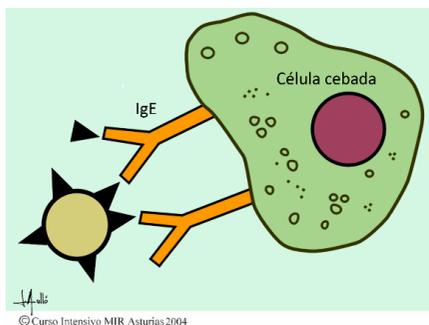
- El contacto entre el factor desencadenante y la mucosa bronquial produce una *reacción de hipersensibilidad tipo I (MIR)*, dependiente de *IgE (MIR)*. La *reacción comienza minutos después del contacto con el alérgeno (MIR)*.
- Cuando una célula presentadora de antígenos le muestra el Ag a los linfocitos T_H , éstos se activan y provocan que los linfocitos B segreguen una IgE específica contra el antígeno. *La IgE es la inmunoglobulina que se une a los mastocitos (MIR)*, basófilos, macrófagos, plaquetas y eosinófilos, sensibilizándolos contra el alérgeno.



La IgE es la inmunoglobulina que se une a los mastocitos, sensibilizándolos contra el alérgeno.



- Cuando se produce la reexposición al Ag, éste se une a las IgE, lo que estimula la liberación de los mediadores: **histamina (MIR)** (mediador preformado), **SRS-A (leucotrienos MIR, C4 y D4, mediadores no preformados MIR)**, producidos a partir de ácido araquidónico por la lipooxigenasa), prostaglandina D₂, bradiquinina, etc. que provocan broncoconstricción a los **10-15 minutos tras el contacto con el alérgeno (MIR)**.



Mecanismo patogénico de la reacción de hipersensibilidad tipo I en el asma.

- Los principales mediadores de las reacciones de mecanismo anafiláctico en el hombre son la **SRS-A (leucotrienos)** y la **histamina (MIR)**.
- El estado de hipersensibilidad puede ser transferido pasivamente por medio de suero que contenga los anticuerpos (**IgE, MIR**).
- La Interleucina 4 es la citoquina activadora que induce la formación de IgE en las células plasmáticas. La Interleucina 5 estimula a los eosinófilos. Actualmente se dispone de fármacos que inhiben ambas vías.

MIR 17 (10997): En el asma bronquial alérgico, una de estas moléculas es la responsable del aumento de síntesis de IgE:

1. Interferón gamma.
2. Interleucina 1.
3. **Interleucina 4.***
4. Interleucina 5.

B. MECANISMO INDEPENDIENTE DE IgE

En respuesta a algunos antígenos, los linfocitos se activan y liberan citoquinas. Éstas activan a los leucocitos. Los eosinófilos se activan por la interleucina 5 y liberan leucotrienos, factor activador plaquetario, prostaglandinas y tromboxanos. Estos mediadores provocan contracción del músculo liso, secreción glandular y extravasación vascular. Su producción es inhibida por los corticoides.

C. MECANISMO NEURAL

Algunos estímulos aéreos inespecíficos (aire frío, niebla, polvo), estimulan receptores sensitivos de las vías aéreas y desencadenan un reflejo por vía autonómica, mediado por el vago, que puede desencadenar una crisis asmática (la acetilcolina también provoca broncoconstricción).

4.4. Factores desencadenantes

- Infecciones respiratorias. Para **Harrison**: el desencadenante más frecuente de un ataque asmático agudo son las **infecciones respiratorias (MIR)** (principalmente las **víricas, MIR**), sobre todo en el asma intrínseco o idiosincrático. Para **Farreras**: la alergia es el desencadenante más frecuente del asma bronquial.
- Alérgenos (30%). El alérgeno principal del polvo de casa es un **ácaro, el dermaphagoides pteronyssinus**. Pólenes y otros alérgenos inhalatorios.
- Los estímulos farmacológicos que se asocian con más frecuencia a episodios agudos de asma son inhibidores de la ciclooxigenasa como la **aspirina (2MIR)** (10%) y los **AINES: indometacina (MIR), naproxeno (MIR), ácido mefenámico (MIR)**, los **beta-bloqueantes (propranolol, 5MIR, timolol)**, los colorantes como la tartrazina, y los compuestos del azufre.

- **Ejercicio (MIR)** (aire frío), **estrés emocional (MIR)**, **estímulos ocupacionales (MIR)**, **hongos (Histoplasma capsulatum MIR, Aspergillus fumigatus 2MIR)**, **polución**, **agentes colorantes y preservantes de alimentos y bebidas (MIR)**, **concentraciones elevadas de ozono (MIR)**, la **menstruación**, el **embarazo**, etc.
- **Reflujo gastroesofágico (3MIR)**.
- **Reposo nocturno (MIR)**.



El alérgeno principal del polvo de casa es un ácaro, el dermaphagoides pteronyssinus.



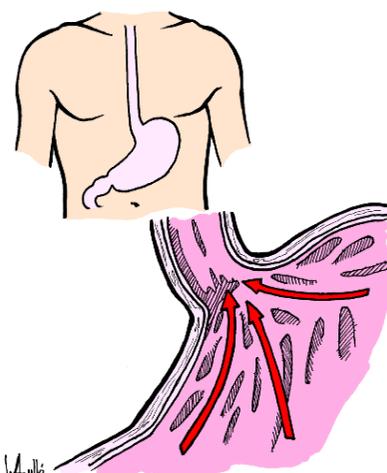
Los pólenes y otros alérgenos inhalatorios pueden desencadenar una crisis de asma.

Contaminación



Epitelio del gato

La contaminación y los epitelios de mascotas pueden desencadenar una crisis de asma extrínseco.



El reflujo gastroesofágico puede producir asma.



RECORDEMOS (PEDIATRÍA)

El reflujo gastroesofágico en la infancia se puede asociar clínicamente con vómitos (MIR), disfagia (MIR), retraso del crecimiento (MIR), laringotraqueitis (MIR), broncoespasmo (2MIR), infección respiratoria (2MIR), fibrosis pulmonar (MIR) y anemia (MIR).



repeMIR

Los betabloqueantes están contraindicados en pacientes con patología bronquial obstructiva. (6+)



REGLA NEMOTÉCNICA

El histopl**ASMA** puede producir **ASMA**

- La toma de antiinflamatorios no esteroideos puede desencadenar una crisis de asma. La crisis puede desembocar en la muerte del paciente. Se desconoce el mecanismo responsable de esta reacción a los AINEs. No parece estar implicada la hipersensibilidad inmediata y se piensa que puede estar en relación con la liberación de leucotrienos broncoconstrictores. Este fenómeno es excepcional en el asma infantil, pero puede afectar al 10 – 20% de los adultos asmáticos. En estos pacientes es característico encontrar una rinosinusitis crónica con poliposis nasal.

MIR 97 (5380): Los siguientes factores pueden asociarse con episodios agudos de asma, **EXCEPTO**:

1. Estrés emocional.
2. Concentraciones elevadas de ozono.
3. Aspirina.
4. Bebidas con cafeína.* (Nota: pertenece al grupo de las metilxantinas y es, por lo tanto, broncodilatadora, no broncoconstrictora).
5. Infecciones del tracto respiratorio alto.

MIR 98 FAMILIA (5422): El reflujo gastroesofágico puede relacionarse con cualquiera de las entidades siguientes **EXCEPTO** una. Señálela:

1. Fibrosis pulmonar.
2. Broncoespasmo.
3. Neumonía recurrente.
4. Sinusitis.*
5. Laringotraqueitis.

MIR 00 (6742): Entre los desencadenantes de una crisis asmática son frecuentes los siguientes, **EXCEPTO**:

1. Reposo nocturno.
2. Infecciones respiratorias.
3. Ejercicio físico.
4. Baños termales.*
5. Colorantes y preservantes de alimentos.

MIR 01 (7159): El reflujo gastroesofágico en la infancia:

1. Es fisiológico hasta los 3 años de edad.
2. Se presenta clínicamente con vómitos, disfagia, retraso del crecimiento, infección respiratoria, broncoespasmo y anemia.*
3. Para su diagnóstico la primera prueba a realizar en la actualidad es una monitorización del pH esofágico distal en 24 horas.
4. Se debe a un desbalance entre las hormonas intestinales gastrina, colecistoquinina y secretina.
5. En la mayoría de los niños se trata quirúrgicamente con una funduplicatura según la técnica de Nissen.

MIR 03 (7540): Los siguientes fármacos pueden asociarse con la inducción de un ataque agudo de asma **EXCEPTO** uno de ellos que es, en general, bien tolerado. Señálelo:

1. Aspirina.
2. Acetaminofen.* (Nota: paracetamol).
3. Acido mefenámico.
4. Naproxeno.
5. Indometacina.

MIR 07 (8563): Está **CONTRAINDICADO** usar betabloqueantes como tratamiento en sujetos hipertensos que tengan además una de las siguientes circunstancias acompañantes, **SALVO**:

1. Bloqueo aurículo-ventricular de 2º grado.
2. Asma bronquial.
3. Enfermedad del nódulo sinusal.
4. Diabetes mellitus en tratamiento con hipoglucemiantes.
5. Insuficiencia cardíaca.*

4.5. Clasificación

A. CLASIFICACIÓN TRADICIONAL

a. ASMA EXTRÍNSECO:

Historia de broncoespasmo desencadenado por alérgenos, inicio en la infancia, pruebas cutáneas alérgicas positivas, aumento de la inmunoglobulina E, rinitis alérgica, buen pronóstico.



© Curso Intensivo MIR Asturias

En el asma extrínseco es frecuente el antecedente de dermatitis atópica en la infancia.



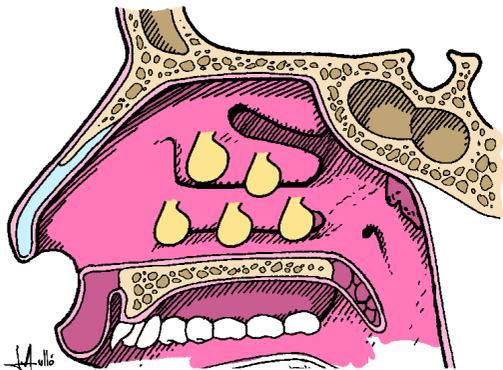
b. ASMA INTRÍNSECO:

Sin factores externos desencadenantes, inicio en vida adulta, pruebas cutáneas negativas, la IgE **no** está elevada (aunque sí hay eosinofilia, MIR), peor pronóstico.



B. OTROS TIPOS DE ASMA

Poliposis e idiosincrasia a la aspirina y otros antiinflamatorios no esteroideos (MIR), asma profesional (MIR), asma de esfuerzo (desencadenado por el ejercicio, MIR), asma asociado a aspergilosis broncopulmonar alérgica (5MIR), a neumonía eosinófila crónica (3MIR) y a Síndrome de Churg-Strauss (MIR).



© Curso Intensivo MIR Asturias
Tríada de Widal: asma, poliposis nasal y alergia a la aspirina.

4.6. Formas clínicas

Los síntomas del asma consisten en la tríada de disnea, tos y sibilancias, siendo estas últimas la condición sine qua non (MIR) (Harrison). Una característica extremadamente común del asma es el hecho de despertarse por la noche con disnea, sibilancias o ambas cosas.

A. CRISIS ASMÁTICA

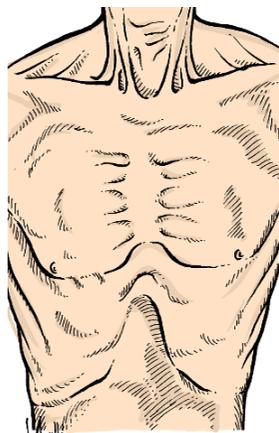
Crisis con disnea, sibilancias y tos que dura de minutos a horas. La hiperventilación provoca hipocapnia. En los periodos intercrisis el paciente está normal.

B. ATAQUE ASMÁTICO

Crisis que dura varios días. Hipoxemia con hipocapnia (2MIR) (hiperventilación). Alcalosis respiratoria (MIR).

C. ESTADO ASMÁTICO O AGUDIZACIÓN GRAVE DEL ASMA

- La obstrucción respiratoria persiste días o semanas. Es el más grave. Resistente al tratamiento broncodilatador.
- Taquipnea, disminución de las sibilancias, tiraje intercostal, síntomas vegetativos, expectoración de tapones mucosos, hiperinsuflación torácica. Hay correlación entre la utilización de músculos respiratorios accesorios y la aparición de pulso paradójico con la severidad de la obstrucción (3MIR). Estos dos síntomas en el asma indican la realización de una gasometría y monitorización del flujo espiratorio pico (PEFR ó Peak Espiratory Flow Rate) o del VEMS. Se entiende por pulso paradójico un descenso de la tensión arterial superior a 10 mm de Hg en la inspiración. Es una acentuación de un fenómeno fisiológico que se considera normal hasta 10 mm Hg. El término paradójico es, por tanto, equívoco.



© Curso Intensivo MIR Asturias

Hay correlación entre la utilización de músculos respiratorios accesorios con la severidad de la obstrucción.



Agudización grave del asma.

- La obstrucción puede ser tan acentuada que no se auscultan ruidos respiratorios ni sibilancias, lo que no debe ser interpretado erróneamente como signo de obstrucción leve, ya que precisamente señala lo contrario (obstrucción grave, 2MIR).
- En la agudización grave del asma se observan cuatro fases gasométricas:
 - Al inicio se observa una PaO₂ normal, una PaCO₂ descendida por la hiperventilación y una alcalosis respiratoria.
 - La segunda fase se caracteriza por hipoxemia, con hipocapnia y alcalosis.
 - En la tercera fase persiste la hipoxemia y se normaliza la PaCO₂ y el pH.
 - Por último se observa hipoxemia acusada, hipercapnia y acidosis (2MIR). En la agudización grave del asma del niño hay una acidosis mixta: respiratoria (hipercapnia) y metabólica (acidosis láctica) (2MIR).
- Una PaCO₂ normal o elevada debe alarmar, ya que puede estar en relación con una severa fatiga de los músculos respiratorios y obstrucción respiratoria. En estos casos está indicado el ingreso en UVI (4MIR).

MIR 98 FAMILIA (5607): Un niño de ocho años mantiene una crisis asmática desde hace 50 horas, con pobre respuesta a la medicación broncodilatadora y tiene fiebre de 38,7°C que motivó tratamiento con antibióticos. ¿Cuál de las siguientes situaciones de equilibrio ácido-base sería la más propia de su situación?:

- Normalidad.
- Alcalosis respiratoria pura.
- Acidosis respiratoria pura.
- Acidosis mixta o combinada.*
- Alcalosis metabólica pura.

Nota: A medida que se agravan la obstrucción y la hipoxia, aparece una acidosis mixta (respiratoria y metabólica) debidas, respectivamente, a hipercapnia y a acidosis láctica.

MIR 98 (5685): Una paciente de 35 años acude a Urgencias por disnea. Refiere una historia de asma bronquial, pero nunca ha requerido asistencia ventilatoria. En los últimos días ha presentado disnea sibilante y en las últimas 12 horas ha utilizado al menos 12 veces su inhalador de salbutamol. A la exploración, está bien perfundida y coloreada, con una FC de 110 lpm y una FR de 35 rpm, con tiraje supraclavicular e intercostal. Su TA es de 140 / 80 mmHg y se objetiva un pulso paradójico de 20 mmHg. A la auscultación pulmonar hay una disminución global del murmullo vesicular y prácticamente no se escuchan sibilancias. La auscultación cardiaca es rítmica, sin soplos. El resto de la exploración es anodina. La gasometría arterial basal muestra un pH 7.46, PCO₂ 44 mmHg, PO₂ 58 mmHg y bicarbonato 16 mmol/L. ¿Cuál, de los siguientes planteamientos, es el más adecuado?

- Es una crisis asmática leve y hay que añadir esteroides inhalados, remitiéndola para control por su médico.
- Se trata de un abuso de betamiméticos. Hay que desaconsejar su uso de esa forma y asociar una xantina o ipratropio.
- Es un cuadro de ansiedad por abuso de betamiméticos. Hay que ajustar las dosis a las recomendadas y añadir una benzodiacepina.
- Es una crisis asmática severa que puede requerir asistencia ventilatoria de forma inmediata.*
- Es un cuadro de somatización, por lo que hay que recomendar una interconsulta psiquiátrica.



MIR 00 FAMILIA (6496): Un joven de 18 años, con antecedentes de alergia a pólenes y eczema, acude a Urgencias por dificultad respiratoria progresiva, con broncoespasmo muy severo que obliga a actuación terapéutica inmediata. Señale de los siguientes datos observados, ¿cuál es el que **MENOS** nos indica la gravedad de la situación?:

1. Hipersinsuflación torácica.
2. Sibilancias.*
3. Hipercapnia.
4. Pulso paradójico.
5. Uso de músculos accesorios respiratorios.

MIR 00 FAMILIA (6499): Una paciente de 40 años con antecedentes de asma bronquial acude al Servicio de Urgencias de un Hospital por presentar díscnea de reposo de 24 horas de evolución; en la exploración física destaca Taquipnea a 32 respiraciones / minuto, sibilancias inspiratorias y espiratorias; el hemograma y la radiografía de tórax son normales; en la gasometría arterial se observa un signo de gravedad que hace indicar el ingreso de la paciente en una Unidad de Cuidados Intensivos. ¿Cuál de entre los siguientes signos, le parece el más probable?

1. Presión parcial de Oxígeno de 70 mmHg.
2. Presión parcial de Dióxido de Carbono menor de 30 mmHg.
3. Presión parcial de Oxígeno de 60 mmHg.
4. Presión parcial de Dióxido de Carbono mayor de 40 mmHg.*
5. PH mayor de 7.40.

MIR 02 (7277): Un hombre de 35 años acude a un servicio de urgencias de Alicante por díscnea. En la gasometría arterial basal tiene un pH de 7.48, PaO₂ de 59 mm Hg, PaCO₂ de 26 mm Hg y HCO₃⁻ de 26 mEq/L. Tras administrarle oxígeno al 31% la PaO₂ asciende a 75 mm Hg. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos es el más probable?

1. Intoxicación por monóxido de carbono.
2. Enfermedad neuromuscular.
3. Crisis asmática.* (Nota: alcalosis respiratoria con hipoxemia e hipocapnia. La hipoxemia se corrige con oxígeno, por lo que se debe a una alteración del cociente ventilación perfusión).
4. Atelectasia del lóbulo inferior derecho por cuerpo extraño intrabronquial.
5. Síndrome de distress respiratorio del adulto.

MIR 16 (10850): En un paciente que acude con una crisis asmática, ¿cuál de los siguientes hallazgos es el que indica PEOR evolución?

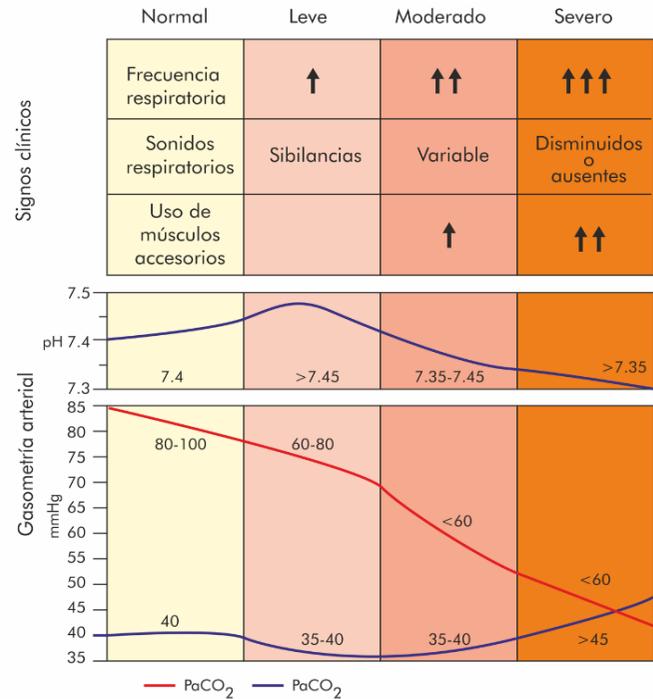
1. Silencio auscultatorio.*
2. Taquipnea.
3. Espiración prolongada.
4. Presencia de sibilancias a la auscultación.

MIR 18 (11321): Durante un aviso nocturno usted acude al domicilio de una paciente de 47 años de edad, diagnosticada de asma y que realiza habitualmente tratamiento con un corticoide inhalado y un beta-2 de larga duración. Su familia le explica que ha presentado una crisis de asma que ha tratado con varias dosis de salbutamol administradas a través de una cámara de inhalación sin observar mejoría. Al inspeccionar a la paciente usted observa que realiza un importante trabajo respiratorio con utilización de la musculatura respiratoria accesoria que usted interpreta como una agudización grave de asma. ¿Cuál de las siguientes asociaciones de hallazgos es más probable que usted pueda observar?

1. Roncus - espiración alargada - percusión mate.
2. Sibilancias - inspiración alargada - percusión timpánica.
3. Silencio auscultatorio - espiración alargada - percusión timpánica.*
4. Silencio auscultatorio - espiración alargada - percusión mate.

MIR 21 (11986): En una crisis de asma bronquial, en la fase inicial la gasometría arterial suele mostrar:

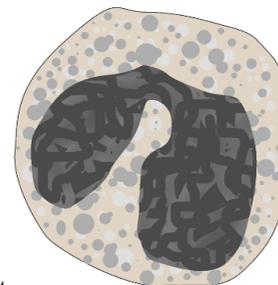
1. pH y PaCO₂ normales con descenso de la PaO₂.
2. PaO₂ normal con descenso de la PaCO₂ y aumento del pH.*
3. Disminución de la PaCO₂ y la PaO₂ con aumento del pH.
4. Aumento de la PaCO₂ con descenso de la PaO₂ y del pH.



Fases del asma según el grado de obstrucción: leve, moderada y severa.

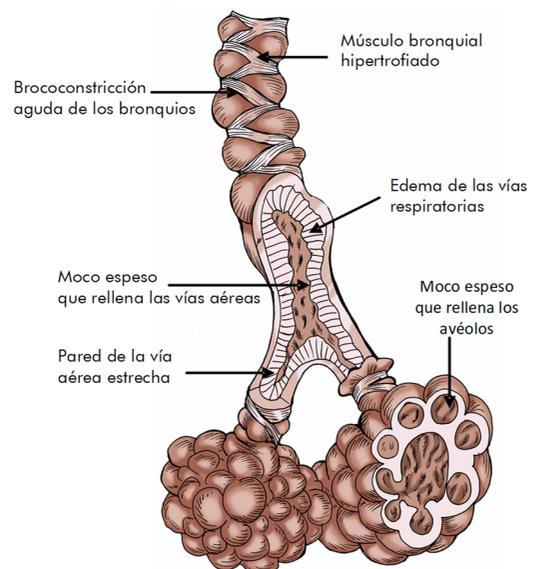
4.7. Anatomía patológica

- Hipertrofia de las células musculares de la pared (broncoconstricción episódica reversible, MIR).
- (aumento de moco, que en el estatus asmático puede producir verdaderos tapones mucosos bronquiales).
- Inflamación de la mucosa, edema e infiltrado eosinófilo (MIR).
- En el esputo se pueden encontrar cristales de Charcot Leyden (formados por los eosinófilos), espirales de Curschmann (estructuras mucinosas formadas en los bronquios distales), cuerpos de Creola (agregados de células epiteliales) y eosinófilos.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

En el esputo del asma se pueden encontrar cristales de Charcot Leyden formados por los eosinófilos.



Cambios en las vías aéreas de los asmáticos.



- En un paciente que muere en una crisis de asma, el hallazgo más característico de los pulmones es su gran hiperdistensión y la ausencia de colapso cuando se abren las cavidades pleurales. Al cortar los pulmones aparecen numerosos tapones gelatinosos (MIR), de exudado en la mayor parte de las ramificaciones bronquiales. Hay infiltrado de eosinófilos (MIR).

4.8. Métodos complementarios

A. PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS

Obstrucción reversible (2MIR), de manera espontánea o por el tratamiento (MIR).

B. PRUEBA BRONCODILATORA

Aumento del VEMS en más de un 12% del valor teórico y 200 ml. respecto a los valores basales, tras la administración de un broncodilatador (MIR) (Nota: debe cumplir los dos criterios).

Ante un paciente con sospecha de asma, y obstrucción en la espirometría está indicado realizar una prueba broncodilatadora (espirometría repetida después de la administración de un agonista B2-adrenérgico de acción corta en inhalación, MIR).

MIR 99 (6222): ¿Cuál de las siguientes pruebas sirve para confirmar el diagnóstico de asma en un paciente con clínica de episodios recurrentes de broncoespasmo?

1. Reacción dérmica positiva a determinados alérgenos.
2. Eosinofilia en esputo.
3. Aumento de IgE en suero.
4. Hiperinsuflación pulmonar en la radiografía de tórax.
5. Obstrucción reversible en la espirometría.*

MIR 06 (8320): Un paciente con tos nocturna, en el que se sospecha la existencia de asma bronquial, presenta en la espirometría basal un volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) del 68% del valor predicho. ¿Cuál es la siguiente prueba a realizar para establecer el diagnóstico de asma?

1. Gasometría arterial.
2. Espirometría repetida después de la administración de un agonista B2-adrenérgico de acción corta en inhalación.*
3. Prueba de provocación bronquial con histamina o metacolina.
4. Determinación de la inmunoglobulina E sérica.
5. Estudio del porcentaje de eosinófilos en el esputo.

C. BRONCOPROVOCACIÓN

a. ESPECÍFICA:

Para demostrar la causa.

b. INESPECÍFICA:

Cuando la espirometría en la presentación es normal, el diagnóstico puede hacerse mostrando una hiperreactividad de la vía respiratoria a la estimulación con histamina, metacolina o hiperventilación isocápnica de aire frío (la prueba es positiva si disminuye el VEMS en un 20 % respecto al valor basal, tras la inhalación de estas sustancias). En todos estos enfermos hay broncoconstricción aumentada en respuesta a la inhalación de metacolina o histamina (MIR) (broncoconstrictores inespecíficos).

MIR 97 (5185): Un varón de 42 años refiere un cuadro de 6 meses de evolución de tos, disnea y sensación de opresión torácica que aparecen tras realizar ejercicio. No tiene factores de riesgo cardiovascular. La exploración física es normal así como Rx de tórax y ergometría. ¿Cuál sería la siguiente prueba diagnóstica indicada?

1. TAC torácica.
2. Gasometría arterial basal y tras esfuerzo.
3. Gammagrafía pulmonar ventilación / perfusión.
4. Espirometría basal y tras esfuerzo.* (Nota: probable asma de esfuerzo)
5. Gammagrafía con talio / dipiridamol.

MIR 11 (9590): Un hombre de 65 años, oficinista jubilado y fumador de un paquete diario de cigarrillos, acude a la consulta por un cuadro de tos persistente, generalmente seca y disnea progresiva de 2 años de evolución que en la actualidad es de grado 2. El paciente niega otros síntomas. La exploración física no muestra datos relevantes. La actitud a seguir sería:

1. Iniciar tratamiento con broncodilatadores inhalados.
2. Realizar radiografía de tórax y espirometría con prueba broncodilatadora.*
3. Pautar corticoides orales.
4. Realizar TC torácica.
5. Realizar gasometría arterial basal.

MIR 15 (10588): Mujer de 38 años, no fumadora, diagnosticada previamente de rinitis alérgica que acude por cuadro de dos meses consistente en tos y sibilantes intermitentes de predominio nocturno. Rx de tórax normal. Espirometría dentro de la normalidad con prueba broncodilatadora negativa. ¿Cuál de las siguientes pruebas solicitaría a continuación?

1. Rx de senos paranasales.
2. TAC torácico.
3. Test de metacolina.*
4. Prick-test.

D. PH-METRÍA

Ante un paciente con tos crónica, si la espirometría, la radiografía de tórax y la prueba de la metacolina son normales, se debe continuar el estudio colocando una sonda de pH esofágico durante 24 h. (MIR).

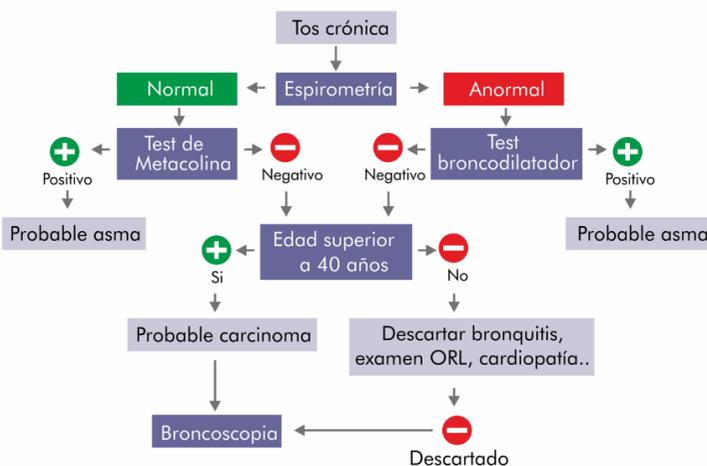
MIR 97 (5181): Varón de 42 años, obeso reciente, no fumador, con asma desde hace 1 año, que empeora después de las comidas y se despierta por las noches con tos irritativa. Sigue tratamiento con broncodilatadores y prednisona. ¿Cuál sería la mejor prueba diagnóstica para aclarar el cuadro?

1. Endoscopia bronquial.
2. Pruebas de provocación con alérgenos.
3. pH esofágico durante 24 horas.* (Nota: reflujo gastroesofágico).
4. Eco doppler de venas de piernas.
5. Radiografía esófago-gastro-duodenal.

MIR 11 (9560): La enfermedad por reflujo gastroesofágico puede producir síndromes extraesofágicos, algunos de ellos están establecidos o confirmados, y otros, sólo están propuestos. ¿Cuál de ellos NO es un síndrome extraesofágico establecido?

1. Sinusitis.*
2. Erosión dental por reflujo.
3. Asma.
4. Laringitis.
5. Tos crónica.

ALGORITMO DIAGNÓSTICO ANTE UNA TOS CRÓNICA



Ante un paciente con tos crónica, si la espirometría, la radiografía de tórax y la prueba de la metacolina son normales, se debe continuar el estudio colocando una sonda de pH esofágico durante 24 h.



E. RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

a. INTERCRISIS

Normal (MIR).

b. EN EL ASMA CRÓNICO GRAVE

Atrapamiento aéreo, infiltrados pulmonares, impactaciones mucosas, neumotórax, neumomediastino, atelectasias.

MIR 07 (8583): El hallazgo más frecuente en la radiografía de tórax en un paciente con asma es:

1. Hiperinsuflación pulmonar.
2. Condensaciones alveolares bilaterales y difusas.
3. Radiografía de tórax normal.*
4. Engrosamiento de paredes bronquiales.
5. Neumomediastino.

F. FLUJO ESPIRATORIO MÁXIMO

Los pacientes con asma tienen una **variabilidad del flujo espiratorio máximo superior al 20%**, en más de 3 días durante una semana, durante un registro domiciliario de, al menos, 2 semanas de duración.

El curso de la enfermedad y la eficacia del tratamiento pueden seguirse midiendo en casa el **flujo espiratorio máximo (PEFR, PEF)**, o el **VEF₁** en el laboratorio. Cuando el paciente acude para recibir tratamiento, su VEF₁ suele ser inferior al 30% del previsto, y el volumen residual suele acercarse al 400% del normal. El paciente tiende a decir que termina la crisis cuando el VR desciende al 200% y el VEF₁ asciende al 50%.



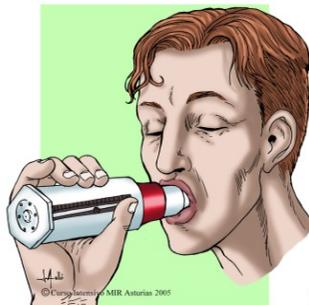
REPASO: Clasificación de las crisis asmáticas según el PEF

Crisis	PEF
Leve	Mayor de 300 L / min
Moderada	150 – 300 L / min
Grave	Menor de 150 L / min.



© Curso Intensivo MIR Asturias

- Inspiración profunda
- Espiración máxima a través del aparato
- Repetir tres veces y registrar el máximo



Empleo del medidor de flujo espiratorio pico.

G. GASOMETRÍA

- En una crisis asmática, el mejor parámetro para valorar el grado de obstrucción bronquial y severidad de la enfermedad es la gasometría (MIR).
- La mayoría de los asmáticos tienen, durante la crisis, hipoxia, hipocapnia y alcalosis respiratoria.
- La insuficiencia ventilatoria franca sólo aparece en el 10 – 15%.
- Cuando se encuentra normocapnia en una crisis debe considerarse un signo de insuficiencia respiratoria inminente (4MIR).

MIR 01 (7000): En una crisis asmática, el mejor parámetro para valorar el grado de obstrucción bronquial y severidad de la enfermedad es:

1. Taquipnea.
2. Taquicardia.
3. Sibilancias.
4. Gasometría.*
5. RX de tórax.

H. ELEVACIONES LEVES DE LA IGE

Elevaciones notorias pueden sugerir **aspergilosis broncopulmonar alérgica**.

I. EOSINOFILIA

Los pacientes asmáticos suelen tener eosinofilia >2% en el esputo inducido.

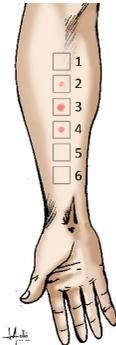
MIR 04 (8012): ¿Cuál de las siguientes entidades **NO** se acompaña de eosinofilia?

1. Asma intrínseca.
2. Infecciones por helmintos.
3. Enfermedad de Hodgkin.
4. Fiebre tifoidea.*
5. Mastocitosis.

J. PRUEBAS CUTÁNEAS DE ALERGIA

Colocar sobre la piel una gota de solución conteniendo el alérgeno y pinchar la piel a través de la gota. Se considera como prueba positiva la aparición de **eritema y pápula** a los pocos minutos.

Las pruebas alérgicas cutáneas son el método más sencillo, sensible y específico para corroborar una historia de alergia como factor desencadenante de asma. Sin embargo, su positividad no se correlaciona necesariamente con los eventos intrapulmonares.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2013

Se considera como prueba cutánea positiva de alergia la aparición de eritema y pápula a los pocos minutos.

K. RAST (RADIO ALLERGENO SORBENT TEST)

Permite demostrar la presencia de IgE específicas en el suero del paciente (MIR).

L. FENO

Los niveles de Óxido Nítrico en aire exhalado (FE_{NO}) ≥40 ppb (partes por billón) son sugestivos de inflamación eosinofílica mal controlada, lo cual es característico del asma bronquial.

4.9. Diagnóstico

Para **confirmar** el diagnóstico de asma se necesitan 3 ítems:

1. **Síntomas típicos:** Tos, disnea, sibilancias (aspecto más característico del cuadro) y/o dolor torácico.
2. **Espirometría:** (al menos 1 de los siguientes parámetros)
 - Prueba broncodilatadora positiva (aumento del FEV₁ ≥ 12% y ≥200 mL).
 - Variabilidad el Flujo Espiratorio Pico ≥20%.
 - FE_{NO} ≥40 ppb –partes por billón–.
 - Prueba broncoconstrictora positiva (descenso del FEV₁ ≥15% con histamina o metacolina).
 - Desaparición de la obstrucción tras corticoide oral 14-21 días (si FEV₁/FVC basal <70%).
3. **Adecuada respuesta al tratamiento.**



4.10. Diagnóstico diferencial

Insuficiencia cardíaca (asma cardíaco), tromboembolismo pulmonar, cuerpos extraños, obstrucción de vía aérea superior por tumores, edema de laringe o disfunción glótica, tumor carcinóide y síndrome acompañante, bronquitis crónica.

4.11. Tratamiento

El tratamiento actual del asma se realiza mediante medidas preventivas de la exposición a los agentes desencadenantes y tratamiento farmacológico. **El tratamiento farmacológico de fondo está dirigido a disminuir la inflamación de las vías respiratorias (glucocorticoides inhalados, 2MIR).**

MIR 99 FAMILIA (6176): ¿Cuál de los siguientes fármacos constituye un tratamiento de fondo en el asma?

1. Sulbutamol inhalado.
2. Loratadina oral.
3. Budesonida inhalada.*
4. Ipratropio inhalado.
5. Ibuprofeno oral.

A. PREVENTIVO

- Evitar la exposición a factores desencadenantes.
- El cromoglicato sódico y el nedocromilo sódico son fármacos de acción preventiva y no actúan como broncodilatadores. Se administran por vía inhalatoria y carecen de efectos secundarios. **Estabilizan la membrana del mastocito (2MIR), son útiles para el tratamiento a largo plazo o para la prevención (2MIR), pero no para las crisis agudas (MIR).** Estos fármacos mejoran la función pulmonar, reducen los síntomas y disminuyen la reactividad de la vía aérea en los pacientes asmáticos.



El cromoglicato se administra por vía inhalatoria.

- **Hiposensibilización al alérgeno (en rinitis y asma polínica).** La desensibilización y la inmunoterapia no han probado hasta ahora ser altamente eficaces en el asma.



La hiposensibilización está indicada en el asma polínico y en la rinitis alérgica.

MIR 97 (5190): Panadero de 20 años que, a la una o dos horas de comenzar su trabajo, empieza con diseña y ruidos de pecho. En la espirometría tan sólo hay afectación de la pequeña vía aérea ($MEF_{50} < 50\%$). De la siguiente medicación inhalada, ¿cuál sería la más indicada como tratamiento de mantenimiento?

1. Budesonida.
2. Cromoglicato sódico.*
3. Bromuro de Ipratropio.
4. Beclometasona.
5. Salmeterol.

B. ASMA EPISÓDICA O INTERMITENTE LEVE

Agonistas beta 2 inhalados (salbutamol, 2MIR, terbutalina, MIR, carbaterol y fenoterol) más **glucocorticoides inhalados (ambos a demanda)**. El aerosol es la mejor vía de administración pues es la más eficaz y la que tiene menos efectos secundarios (MIR). Su efecto se inicia a los pocos minutos y dura 6 horas.

Los agonistas beta-2 actúan aumentando los niveles de AMP cíclico, estimulando a la adenilciclasa. Sus efectos secundarios principales son el temblor y la taquicardia.



El aerosol es la mejor vía de administración de los beta-2 estimulantes, al ser la más eficaz y la que tiene menos efectos secundarios.

La forma más eficaz de tratar los episodios agudos de asma son los aerosoles de agonistas beta-2 o la combinación de agonistas beta-2 más glucocorticoides inhalados.

MIR 00 (6970): En una crisis asmática aguda, el tratamiento más adecuado para la pronta resolución de la obstrucción bronquial es:

1. Corticoides intravenosos.
2. Teofilina intravenosa.
3. Epinefrina subcutánea.
4. Beta-2 agonistas adrenérgicos en aerosol.*
5. Anticolinérgicos en aerosol.

Como broncodilatadores, los fármacos anticolinérgicos (bromuro de ipratropio o tiotropio) son mucho menos potentes que los beta-agonistas (MIR).

C. ASMA PERSISTENTE LEVE

El tratamiento de elección del asma persistente leve se realiza con **corticoides inhalados pautados + beta-2 agonistas a demanda (MIR).**

Opcionalmente, se podrán añadir antagonistas de los receptores de leucotrienos (ARLTs).

MIR 07 (8579): En el asma persistente leve, ¿cuál de los siguientes esquemas terapéuticos puede considerarse de elección?

1. Salmeterol a demanda.
2. Salbutamol pautado más salbutamol a demanda.
3. Budesonida a demanda más salbutamol a demanda.
4. Budesonida pautada más salbutamol a demanda.*
5. Budesonida pautada más salbutamol pautado.

D. ASMA PERSISTENTE MODERADA

El tratamiento de elección del asma moderada es la combinación de **corticoides inhalados** (beclometasona, budesonida, fluticasona) y **agonistas beta-selectivos adrenérgicos de acción prolongada inhalados, pautados (2MIR).**

En caso de empeoramiento clínico, se incrementará la dosis de corticoides inhalados (de dosis bajas, a dosis moderadas).

Opcionalmente, también se podrán añadir antagonistas de los receptores de leucotrienos (ARLTs).

Los glucocorticoides son potentes antiinflamatorios que se emplean en el asma como fármacos preventivos. Su efecto tarda en aparecer una semana. **Son coadyuvantes en el tratamiento crónico, pero no son útiles en la crisis aguda.** La administración por vía inhalatoria (beclometasona, budesonida) está desprovista de efectos secundarios relevantes, salvo candidiasis orofaríngea y disfonía. La vía inhalatoria es la indicada de entrada en el asma estable, ya que así los efectos secundarios son menores (MIR).



En estos pacientes está indicada la **vacunación anual contra la gripe (MIR)**, así como **tratar la rinitis o sinusitis (MIR)** que puedan tener.

Conviene **enseñar a medir el flujo espiratorio máximo en su domicilio (MIR)**, de cara a ajustar el tratamiento.

Deben **evitar o reducir la exposición a los alérgenos a los que estén sensibilizados y a otros irritantes de la vía respiratoria (MIR)**.

En las **exacerbaciones moderadas a graves del asma infantil se recomienda el tratamiento con ciclos cortos de corticosteroides sistémicos**, tanto para **acelerar la curación como para evitar la recidiva de los síntomas. Su eficacia está firmemente establecida en las agudizaciones del asma en niños (MIR)**.

Si un enfermo ha sufrido un **ataque severo de asma, motivo por el cual ha recibido dosis elevadas de esteroides, el mejor criterio para poder reducir la dosis del esteroide sin riesgo de recaída es la normalización del flujo pico (MIR)**.

La **"terapia SMART"** (Single inhaler MAintenance and Reliever Therapy) consiste en administrar, mediante un dispositivo único, una combinación de **corticoide y beta-adrenérgico de larga acción** (budesonida + formoterol). **Este tratamiento se aplica tanto de mantenimiento como de rescate** y tiene como beneficio que el paciente sólo necesita aprender el manejo de un único dispositivo.

MIR 97 FAMILIA (4930): Cuando se usen corticosteroides en el asma bronquial, es necesario saber que:

1. **La vía inhalatoria es la indicada de entrada en el asma estable, ya que así los efectos secundarios son menores.***
2. Por vía parenteral, se deben emplear preferentemente los preparados de depósito.
3. Si se recurre persistentemente a la vía oral es conveniente suspender el resto de la medicación antiasmática.
4. Los aerosoles de budesonida o de beclometasona **SÓLO** son eficaces cuando se combinan con corticoesteroides por vía oral.
5. Los orales son la base del tratamiento en la mayoría de los casos de asma.

MIR 04 (7800): Mujer de **21 años** de edad, que ha comenzado **hace tres meses con "pitos" en el pecho y tos especialmente a la noche. Se ha hecho más frecuente y los últimos días no le deja descansar.** La exploración muestra una **discreta disminución del murmullo vesicular y algunos sibilantes**, de forma poco intensa en ambos hemitórax, frecuencia cardíaca 86 pulsaciones por minuto. **¿Cuál será la PRIMERA decisión terapéutica? (Nota: asma persistente moderado).**

1. Prescribir broncodilatadores B₂ estimulantes de **corta acción** cada cuatro horas.
2. **Prescribir broncodilatadores de larga acción como formoterol asociado a corticoides inhalados.***
3. Indicar antibióticos asociados a broncodilatadores anticolinérgicos.
4. Prescribir N-acetilcisteína, cada 6 horas asociado a amoxicilina.
5. Prescribir prednisona por vía oral.

MIR 06 (8466): ¿Cuál de estas respuestas sobre el **asma en la infancia es FALSA?**

1. **Los síntomas del asma SUELEN asociarse con una obstrucción del flujo aéreo que suele revertirse espontáneamente o con tratamiento.**
2. **De todos los niños pequeños que sufren sibilancias recidivantes, sólo una minoría tendrán asma persistente posteriormente.**
3. **Como broncodilatadores, los fármacos anticolinérgicos son mucho menos potentes que los beta-agonistas.**
4. **La eficacia del tratamiento glucocorticoideo en las exacerbaciones del asma en los niños no está establecida.***
5. **Los antagonistas de los receptores de los leucotrienos mejoran los síntomas del asma y reducen las necesidades de beta-agonistas complementarios.**

MIR 07 (8726): En un niño de 11 años con **asma persistente moderada**, y **sensibilización a ácaros de polvo doméstico y pólenes de arizónicas, gramíneas y olea**, todas las siguientes **medidas son recomendables EXCEPTO** una:

1. **Vacunar anualmente contra la gripe.**
2. **Tratar la rinitis y la sinusitis coincidentes.**
3. **Enseñarle a medir el flujo espiratorio máximo en su domicilio.**
4. **Evitar o reducir la exposición a los alérgenos a los que esté sensibilizado y a otros irritantes de la vía respiratoria.**
5. **Emplear como tratamiento de mantenimiento beta-agonistas de acción larga en monoterapia.*** (Nota: el asma persistente moderada se trata con beta-agonistas de acción larga + corticoides inhalados, ambos de forma continua).

MIR 09 (9113): Por lo que hace referencia al **tratamiento del asma bronquial**, una de las siguientes respuestas es **FALSA**:

1. **El salbutamol se indica como medicación de rescate.**
2. **La prednisona oral a pequeñas dosis PUEDE estar indicada en el asma inestable moderada.**
3. **Los glucocorticosteroides inhalados se metabolizan en el hígado.**
4. **Los agonistas adrenérgicos-beta₂ PUEDEN emplearse en combinación con los glucocorticosteroides inhalados en el asma persistente leve-moderada.**
5. **El efecto del salmeterol dura 24 horas.***

MIR 10 (9527): Un paciente diagnosticado de **asma bronquial** que está siendo **tratado con esteroides inhalados a dosis bajas** (200 microgramos de budesonida cada 12 horas) y **medicación de rescate** (salbutamol a demanda) acude a control clínico periódico. El paciente refiere que en los últimos 3 meses no ha tenido agudizaciones y que utiliza el salbutamol una vez al día. **Únicamente tiene disnea al subir cuevas y algunas noches duerme de forma irregular por la tos. ¿Cuál de las siguientes opciones terapéuticas se considera de elección?**

1. **Aumentar la dosis de corticoides inhalados a 800 microgramos/día.**
2. **Añadir tiotropio.**
3. **Mantener la misma pauta farmacológica.**
4. **Cambiar a una terapia combinada con corticoides inhalados a dosis bajas y beta₂-adrenérgicos de acción prolongada.*** (Nota: asma persistente leve que evoluciona a asma persistente moderada).
5. **Añadir antileucotrienos.**

MIR 11 (9591): En un paciente con **asma bronquial** que presenta **síntomas diurnos diarios, síntomas nocturnos más de una noche por semana** y que muestra en su espirometría un **volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) del 70% del valor predicho. ¿Cuál es el tratamiento de mantenimiento más apropiado?**

1. **Corticoides inhalados a dosis bajas y agonistas B₂-adrenérgicos inhalados de acción corta.**
2. **Corticoides inhalados a dosis bajas y agonistas B₂-adrenérgicos inhalados de acción prolongada.***
3. **Corticoides inhalados a dosis elevadas y antagonistas de los leucotrienos.**
4. **Antagonistas de los leucotrienos y agonistas B₂-Adrenérgicos inhalados de acción prolongada.**
5. **Antagonistas de los leucotrienos y teofilinas.**

E. ASMA CRÓNICA GRAVE

El tratamiento de elección del asma crónica grave, es la combinación de **corticoides inhalados** (a dosis muy altas: 1.000 µg/día) y **agonistas beta-selectivos adrenérgicos de acción prolongada inhalados, pautados**.



Si no es suficiente para controlar el asma, se añadirán **antagonistas del receptor de leucotrienos, anticolinérgicos** (como el Tiotropio o el Glicopirronio), **metilxantinas** y **fármacos biológicos** (anticuerpos monoclonales):

- **Omalizumab**: en caso de presentar niveles elevados de Ig E plasmática (>30 UI/ml, MIR). No es útil en episodios agudos.
 - **Fármacos anti-Interleucina 5 (IL-5): Mepolizumab y Reslizumab**. La IL-5 estimula a los eosinófilos. La inhibición de esta vía reduce el número de exacerbaciones.
 - **Benralizumab**: que bloquea el Receptor de IL-5 y ha logrado el mismo beneficio clínico que los inhibidores de IL-5.
 - **Dupilumab**: bloquea el Receptor de IL-4 y también reduce las exacerbaciones en pacientes asmáticos.

En casos muy graves, se puede plantear tratamiento con **glucocorticoides orales** o termoplastia endobronquial.

Los ajustes de la medicación se basan en medidas objetivas de la función pulmonar (FEV₁ o FEM) (MIR).

La dosificación habitual de teofilina en el tratamiento de la crisis asmática en el niño es de 5 mg / Kg / 6 h. (MIR). Sus efectos secundarios más importantes son el nerviosismo, náuseas y vómitos, anorexia, cefalea y alteraciones del sueño.

La aparición en un ataque de asma de pulso paradójico, utilización de músculos respiratorios accesorios o la hiperinsuflación severa indican enfermedad grave (2MIR).

El **tratamiento de rescate** se puede realizar, en cualquier escalón, con **SABA** (β-2 de acción corta) o **C.I. + Formoterol** (esta última pauta en un mismo dispositivo –denominado terapia SMART–). De esta forma, se puede emplear el mismo inhalador con C.I. + Formoterol tanto en el tratamiento de mantenimiento como en los rescates.

En asma persistente grave (escalón 5) se puede administrar **Azitromicina** oral 3 días por semana durante 48 semanas.

Se aconseja **revisar la técnica del inhalador** y **asegurar que el paciente conoce el manejo adecuado del dispositivo en cada visita**, dado que un porcentaje elevado del fracaso terapéutico se debe a un uso incorrecto del mismo.

La **vacunación antigripal** y **anti-neumocócica NO** ha demostrado eficacia en cuanto a la **prevención de exacerbaciones del asma**; sin embargo, **se recomienda la administración de ambas vacunas** en pacientes con asma grave.

En caso de retener carbónico (PaCO₂ >45 mmHg), con disminución del pH (<7.35), estaría indicada la **Ventilación Mecánica no Invasiva (4MIR)**, salvo situación de obnubilación o coma, donde deberá iniciarse directamente de forma invasiva.

Fenotipos del Asma Grave No Controlado (AGNC):

1.- Fenotipo alérgico T2:

- 40-50% del total de pacientes con AGNC.
- Existe activación de células T helper (CD4).
- Presentan síntomas alérgicos e IgE elevada.
- Tratamiento: **Omalizumab**, **Anti-IL-5** o **Anti-IL-4**.

2.- Fenotipo eosinofílico T2:

- 25% del total de pacientes con AGNC.
- Presentan gran cantidad de eosinófilos en esputo.
- Pueden cursar con rino-sinusitis y pólipos nasales.
- Cursan con elevación de los niveles de IL-5.
- Tratamiento: Antagonistas de los receptores de Leucotrienos (ARLT), **Anti-IL-5** o **Anti-IL4**.

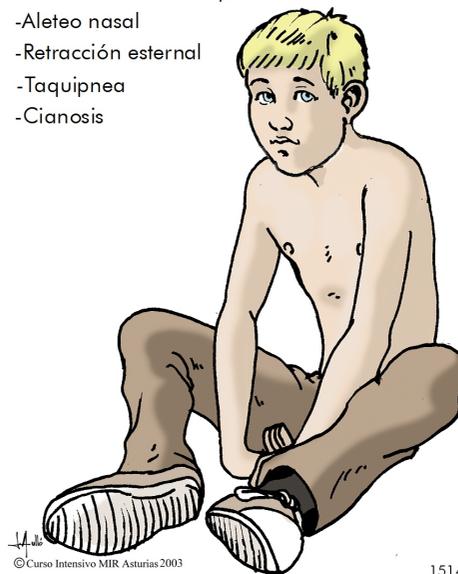
3.- Fenotipo no T2:

- Sin eosinofilia en sangre ni en esputo.
- Niveles bajos de FE_{NO}.
- Antecedente de tabaquismo.
- Tratamiento: Azitromicina, Termoplastia endobronquial y corticoides sistémicos.

MIR 12 (9815): Acude a revisión a la consulta de alergia una mujer de 53 años de edad con asma bronquial. Refiere repetidas agudizaciones con clínica nocturna, utilización frecuente de medicación de rescate y disnea de esfuerzo al caminar en llano. Tiene una espirometría que muestra un cociente prebroncodilatador del FEV₁/FVC del 60% y un FEV₁ del 55%. Las pruebas cutáneas son positivas para ácaros y la IgE total de 150 UI/ml. La paciente está siendo tratada con una combinación de salmeterol/budesonida a dosis altas (50/500 mg; 2 inhalaciones dos veces al día), prednisona oral de mantenimiento (10 mg/día) y teofilina. De las siguientes opciones, ¿cuál es la actitud terapéutica más aconsejable?

1. Añadir sulfato de magnesio.
2. Aumentar la dosis de prednisona a 30 mg/día.
3. **Añadir omalizumab.***
4. Pautar tratamiento nebulizado en el domicilio.
5. Cambiar a una combinación con dosis altas de budesonida y formoterol.

- Uso de músculos respiratorios accesorios
- Aleteo nasal
- Retracción esternal
- Taquipnea
- Cianosis



Distress respiratorio pediátrico.

F. AGUDIZACIÓN GRAVE DEL ASMA

a. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO:

Hospitalización, adrenalina (o beta-2 estimulante), oxigenoterapia, corticoides, aminofilina endovenosa, fluidoterapia.

La combinación de **lpratropio + SABA** ha demostrado mayor incremento de la función pulmonar y descenso de los ingresos hospitalarios, frente a SABA en monoterapia, en crisis moderadas y graves.

Las **teofilinas** y los **ARLT NO** deben emplearse en el tratamiento de la crisis aguda.



Agudización grave del asma.



b. VENTILACIÓN MECÁNICA:

Indicada en:

- Parada cardiorrespiratoria.
- Obnubilación y coma que no responden rápidamente a la terapéutica inicial con oxigenoterapia y broncodilatadores.
- Deterioro clínico progresivo con signos de fatiga.
- **Aumento progresivo de la PaCO₂ (4MIR).**

Existen varios modos de ventilación mecánica, que pueden resumirse en dos modalidades principales:

- **Ventilación asistida** (o "Presión Soporte"): el respirador introduce aire cuando detecta el impulso respiratorio (o trigger) realizado por el paciente (MIR).
- **Ventilación controlada** ("Volumen Control" o "Presión Control"): el aparato está programado para introducir aire (a una presión o un volumen determinado) un número fijo de veces por minuto, independientemente de que exista (o no) un impulso respiratorio por parte del paciente.

MIR 13 (10132): Un paciente asmático de 55 años acude a Urgencias con una agudización. Una hora después de la administración de oxígeno suplementario y dos nebulizaciones de salbutamol el paciente no mejora. A la exploración respira a 42 rpm con tiraje supraclavicular y presenta sibilancias inspiratorias y espiratorias diseminadas. El flujo pico ha bajado de 310 a 220 L/min. Una gasometría extraída con oxígeno al 28% muestra una pO₂ de 54 mmHg y una pCO₂ de 35 mmHg. ¿Cuál de las siguientes actitudes le parece MENOS indicada?

1. Aumentar el flujo de oxígeno.
2. Administrar 80 mg de metilprednisolona iv.
3. Nebulizar bromuro de ipratropio junto con salbutamol cada 20 minutos.
4. Administrar magnesio intravenoso.
5. **Iniciar ventilación mecánica no invasiva.***

MIR 16 (10852): Respecto al modo de ventilación mecánica con apoyo de presión o PSV (siglas en inglés de "Pressure-Support Ventilation") es cierto que:

1. La frecuencia respiratoria y el volumen "tidal" o corriente los determina el médico.
2. **El paciente recibe asistencia ventilatoria sólo cuando el ventilador detecta un esfuerzo inspiratorio.***
3. La complicación más frecuente de este modo ventilatorio es el barotrauma.
4. Es el modo más frecuente utilizado al inicio de la ventilación mecánica porque asegura el volumen minuto en los pacientes que no respiran espontáneamente.

G. TRATAMIENTO DEL ASMA EN EL EMBARAZO

- **Durante el embarazo, los fármacos más seguros son la Budesonida (MIR), el Salbutamol y la Terbutalina (categoría B).** El resto de corticoides inhalados y beta-adrenérgicos pertenecen a la categoría C (menos segura).

MIR 13 (10185): Una mujer de 27 años, embarazada de 10 semanas y con asma alérgico grave persistente. En la actualidad está adecuadamente controlada con budesonida inhalada diaria y salbutamol inhalado a demanda de rescate. Acude a su consulta preocupada por los posibles efectos teratogénicos de su medicación antiastmática. ¿Cuál de las siguientes sería la actitud correcta?

1. Dado que el asma mejora durante el embarazo en la mayoría de pacientes, lo mejor para la paciente y el feto es suspender el tratamiento antiastmático.
2. Suspender la budesonida por haberse relacionado con un riesgo aumentado de malformaciones fetales y reemplazarla por un anti-leucotrieno oral (montelukast).
3. Retirar el tratamiento actual y reemplazarlo por prednisona oral a la menor dosis posible.
4. **Mantener el tratamiento actual y tranquilizar a la paciente acerca de sus efectos secundarios y de la necesidad de un adecuado control del asma durante la gestación.***
5. Reemplazar la budesonida por un anticuerpo monoclonal anti-IgE (omalizumab) por su mayor seguridad en el embarazo al no ser un fármaco.

MIR 17 (11078): Una mujer de 29 años con asma moderada persistente bien controlada con fluticasona/salmeterol cada 12 horas y terbutalina a demanda descubre que está embarazada de 5 semanas. ¿Qué actitud es la más correcta?

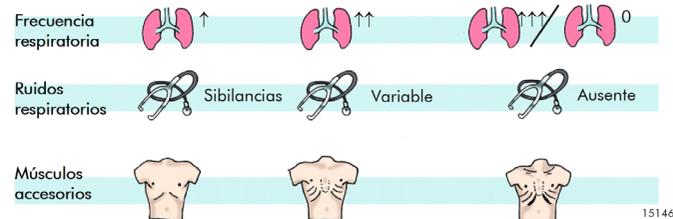
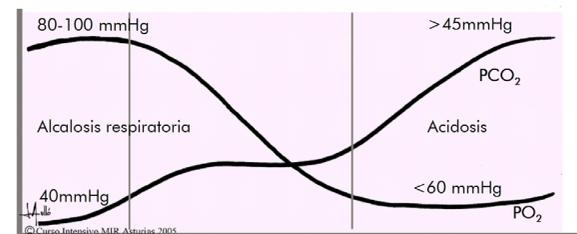
1. Sustituir fluticasona/salmeterol por budesonida/formoterol.
2. Suspender fluticasona/salmeterol y mantener sólo salbutamol a demanda.
3. Suspender fluticasona/salmeterol e intentar mantenimiento sólo con montelukast.
4. **Retirar fluticasona/salmeterol e intentar mantenimiento sólo con budesonida a dosis medias.***

H. NUEVOS TRATAMIENTOS

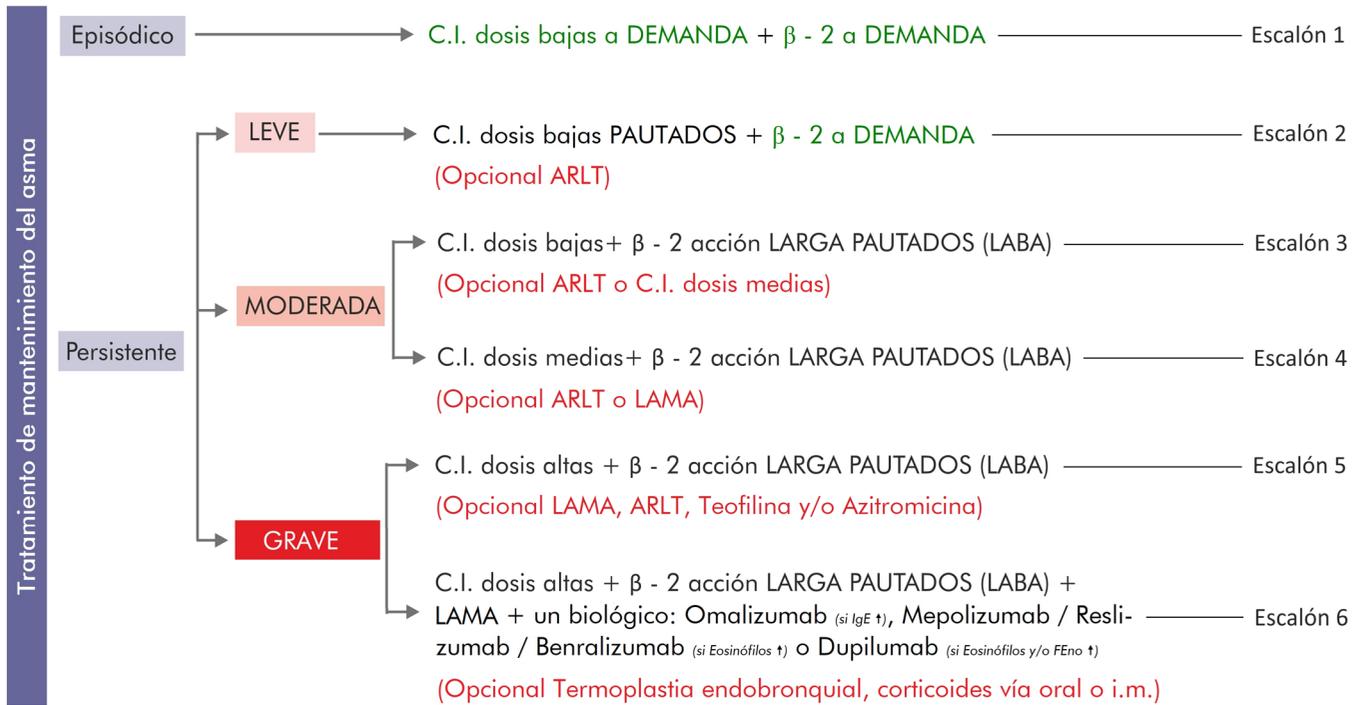
- **Antagonistas del receptor de los leucotrienos (ARLT)** (montelukast, zafirlukast). Se administran por vía oral en el asma inducida por el ejercicio. Tienen efectos antiinflamatorios y bloquean la respuesta aguda broncoconstrictora a la exposición al alérgeno. El porcentaje de respuesta a estos fármacos es inferior al 50%. Se emplean como terapia opcional, añadida al tratamiento convencional. **Son útiles como tratamiento complementario en el asma leve y moderada (MIR).** En niños con asma mejoran los síntomas, reducen la necesidad de beta-agonistas y mejoran la función pulmonar (MIR).
- **Tratamiento con Helio al 70-80%:** Podría ser beneficioso en pacientes con obstrucción severa. Este gas reduce las resistencias en la vía aérea y potencia los efectos de los aerosoles broncodilatadores.
- **Tezepelumab:** anticuerpo monoclonal que bloquea la linfopoyetina del estroma tímico (TSLP). Esta proteína está implicada en el asma a través de la estimulación del epitelio y sus niveles se correlacionan con la obstrucción de la vía aérea y con la resistencia a esteroides.

MIR 06 (8502): Los antagonistas de los receptores cisteinil-leucotrienos:

1. Causan alta incidencia de reacciones adversas.
2. Son el tratamiento de primera elección en el asma aguda.
3. Tienen efecto antiagregante plaquetario.
4. **Son útiles como tratamiento complementario en el asma leve y moderada.***
5. Son de primera elección en bronquitis aguda.



Fases del asma según el grado de obstrucción: leve, moderada y severa.



ARLT: Anti-Receptores de LeucoTrienos; CI: Corticoides inhalados; FEno: Fracción de Óxido Nítrico exhalado; LABA: Beta-Adrenérgicos de Acción Larga; LAMA: Anti-Colinérgicos de Acción Larga (para el Asma: Tiotropio o Glicopirronio).

REPASO		
Gravedad	Diagnóstico:	Tratamiento farmacológico:
Asma leve	Tos y disnea leve y esporádica. VEMS superior al 80% en periodos intercríticos. < 4 inhalaciones de betamimético / semana.	Betamimético + Glucocorticoide inhalado a demanda (MIR) , cuando el asma leve es <i>episódico</i> o <i>intermitente</i> . Si el asma leve es <i>persistente</i> , el corticoide se administrará pautado (MIR) y el Betamimético a demanda.
Asma moderada	Síntomas leves pero frecuentes (2 veces / semana) o síntomas esporádicos pero de gran intensidad. VEMS 60-80% en periodos intercríticos. > 2 inhalaciones de betamimético / día.	Glucocorticoides inhalados (dosis bajas o medias) , (en los niños nedocromil sódico) + Betamimético inhalado de largo efecto de forma pautada (MIR) .
Asma grave	Síntomas diarios. VEMS inferior al 60% en periodos intercríticos. > 4 – 6 inhalaciones de betamimético / día.	Glucocorticoides inhalados (>1000 μg/día) + betamiméticos de larga duración, pautados . Opcionalmente, se puede añadir LAMA, ARLT, anticolinérgicos, Omalizumab (si existe incremento de Ig E plasmática), Anti-IL-5, Anti-IL4 o teofilina. Si no es suficiente, añadir glucocorticoides orales .

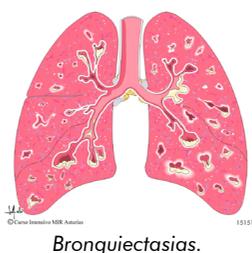
4.12. Pronóstico

La evolución clínica del asma tiene buen pronóstico en el 50 - 80% de los pacientes, sobre todo en los que la enfermedad es leve y aparece en la niñez. Estudios recientes parecen sugerir que, de los pacientes que desarrollan la enfermedad en la edad adulta, hasta el 20% presentarán remisión espontánea, y el 40% presentarán mejoría clínica, con ataques cada vez menos frecuentes y graves.

5. Bronquiectasias

5.1. Concepto

Dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios, focales o difusas, con aumento de la secreción de moco, consecuencia de la inflamación y destrucción de la pared bronquial.



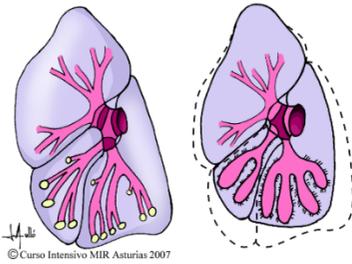
5.2. Epidemiología

Los bronquios afectados más frecuentemente son los de los lóbulos inferiores, lóbulo medio y lingula.

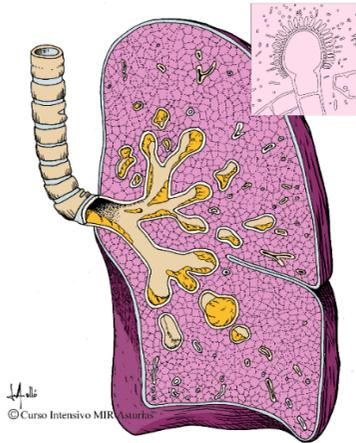
5.3. Etiología

A. ADQUIRIDAS

- La causa más frecuente de bronquiectasias es la inflamación necrosante de origen bacteriano. Los gérmenes responsables más frecuentes son *Pseudomonas aeruginosa* y *Haemophilus influenzae*.
- También se producen por enfermedades con retracción de parénquima pulmonar, obstrucción de un bronquio o *aspergilosis broncopulmonar alérgica* (bronquiectasias típicas, de localización proximal (6MIR).
- Los adenovirus y el virus de la gripe son los principales virus causantes de bronquiectasias en asociación con la afectación de las vías respiratorias inferiores. Entre las bacterias destacan los estafilococos, *Klebsiella*, anaerobios, *M. Tuberculosis* y *MAI*.
- Son relativamente frecuentes en los enfermos de SIDA por las infecciones bacterianas recurrentes.
- Inhalación de Amonio.
- Broncoaspiración de contenido gástrico.



La causa más frecuente de bronquiectasias es la inflamación necrosante de origen bacteriano.



Aspergilosis broncopulmonar alérgica: bronquiectasias centrales llenas de moco. Visión microscópica de *Aspergillus fumigatus*.

B. CONGÉNITAS

a. DEFECTOS INMUNOLÓGICOS:

Agammaglobulinemia (MIR), déficit de inmunoglobulina G (subtipo G₂) o M, déficit de alfa-1- antitripsina.

b. MUCOVISCIDOSIS (2MIR): La mucoviscidosis es la causa más frecuente de bronquiectasias en las dos primeras décadas de la vida (MIR). La causa más frecuente de muerte se debe a las complicaciones originadas por las bronquiectasias (MIR).

c. TRAQUEOBRONQUIOMEGALIA.

d. SÍNDROME DE LAS UÑAS AMARILLAS:

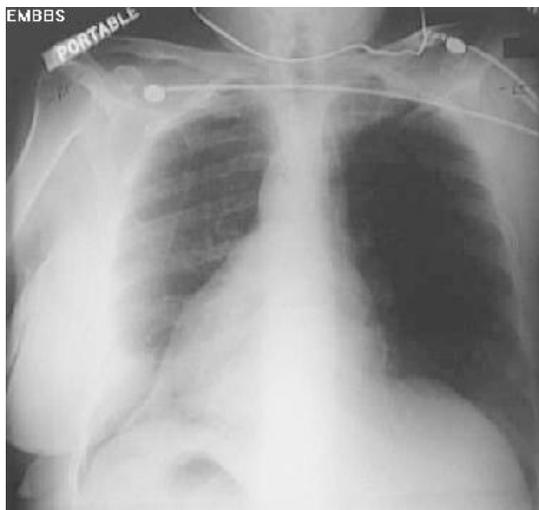
Linfedema, bronquiectasias, derrames pleurales bilaterales tórpidos y uñas amarillas.

e. SÍNDROME DE INMOVILIDAD CILIAR:

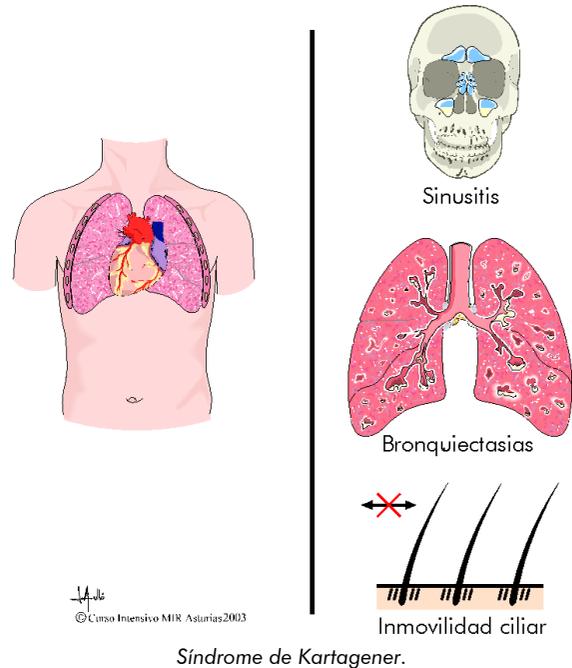
La disminución de la aclaración de moco por un defecto en la estructura de los cilios provoca **infecciones bronquiales supurativas y bronquiectasias (MIR)**. También cursa con **rinitis crónica, sinusitis (MIR), otitis (MIR), esterilidad masculina (MIR), anomalías corneales, cefaleas y disminución del olfato.**

f. SÍNDROME DE KARTAGENER:

Aproximadamente la mitad de los pacientes con discinesia ciliar primaria tienen síndrome de Kartagener. Es un subgrupo del síndrome de inmovilidad ciliar que cursa con **bronquiectasias, sinusitis y situs inversus (dextrocardias).**



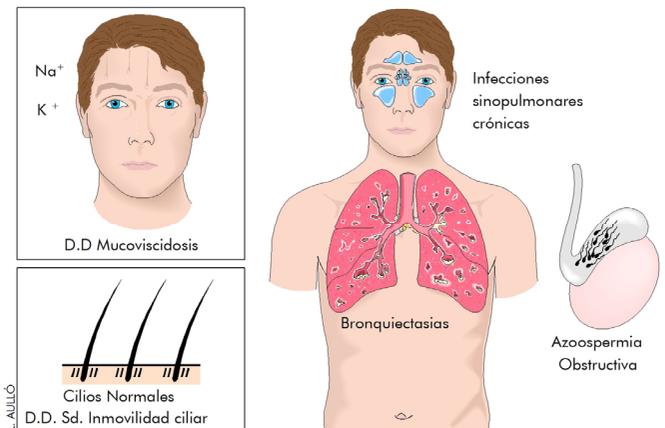
El síndrome de Kartagener es un subgrupo del síndrome de inmovilidad ciliar que cursa con bronquiectasias, sinusitis y situs inversus (dextrocardias).



Síndrome de Kartagener.

g. SÍNDROME DE YOUNG:

Infecciones sinopulmonares crónicas, bronquiectasias, azoospermia obstructiva (MIR) (espermatogénesis normal, cabeza del epidídimo dilatada, llena de espermatozoides). No tiene anomalías en los cilios (diagnóstico diferencial con el síndrome de inmovilidad ciliar). No tiene alteraciones electrolíticas en el sudor (diagnóstico diferencial con la mucoviscidosis).

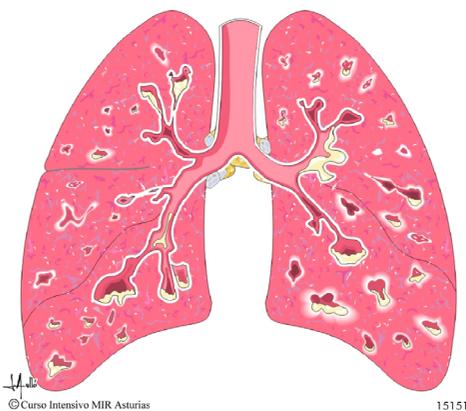


Síndrome de Young.

REPASO	
El Síndrome de...	Consiste en...
Uñas amarillas	Bronquiectasias, linfedema, derrames pleurales bilaterales y uñas amarillas.
Inmovilidad ciliar	Bronquiectasias, bronquitis, rinitis, otitis, anomalías corneales, disminución del olfato y esterilidad masculina (MIR).
Kartagener	Bronquiectasias, sinusitis y situs inversus (dextrocardias) (2MIR).
Young	Infecciones sinopulmonares crónicas, bronquiectasias y azoospermia obstructiva (MIR).

5.4. Anatomía patológica

Dilataciones bronquiales. Hipertrofia de la mucosa bronquial (MIR). Metaplasia escamosa. Inflamación de la pared con infiltrado linfocítico. Desaparición del cartílago, músculo y fibras elásticas, que son sustituidas por cicatrices conjuntivas. Fibrosis, enfisema, bronconeumonía y atelectasia. Aumento de la vascularización de la pared bronquial y anastomosis entre la circulación bronquial y pulmonar.



©Curso Intensivo MIR Asturias

15151

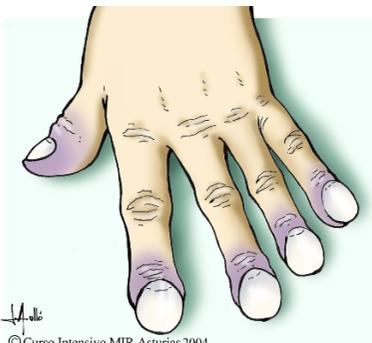
Bronquiectasias: dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios.

5.5. Clasificación

Cilíndricas (son la forma menos grave de la enfermedad), varicosas y saculares.

5.6. Clínica

- Los síntomas más frecuentes son tos y broncorrea (expectoración muy abundante, en tres capas: serosa, mucosa y purulenta, que puede llegar hasta 1000 ml / día). Se sospechará bronquiectasias en todo paciente con tos productiva crónica.
- Hemoptisis (MIR). (50 %) Las bronquiectasias y la TBC son las causas más frecuentes de hemoptisis masiva. Las bronquiectasias, la bronquitis y el cáncer son las causas más frecuentes de hemoptisis, en general.
- Fiebre recidivante, roncus, sibilantes y estertores húmedos.
- Acropaquias (que no tienen los pacientes de EPOC) (MIR). Las causas más frecuentes de acropaquias son las bronquiectasias, el cáncer de pulmón, la fibrosis pulmonar, las fistulas arteriovenosas y las neumonías por anaerobios.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2004

Las causas más frecuentes de acropaquias son las bronquiectasias, el cáncer de pulmón y la fibrosis pulmonar. No son frecuentes en los pacientes con EPOC.

- En las fases avanzadas, con alteración ventilatoria obstructiva grave, hay disnea de esfuerzo (MIR) y puede desarrollarse cor pulmonale y fallo del ventrículo derecho.

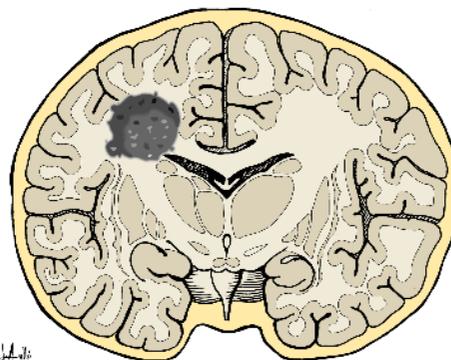


REPASO

La causa más frecuente de...	Es...
Bronquiectasias	Inflamación pulmonar necrosante de origen bacteriano.
Acropaquias	Bronquiectasias, cáncer de pulmón y fibrosis pulmonar.
Hemoptisis	Bronquiectasias, bronquitis y cáncer de pulmón.
Hemoptisis masiva	Bronquiectasias y tuberculosis.

5.7. Complicaciones

Amiloidosis secundaria, metástasis sépticas en el cerebro (MIR).



©Curso Intensivo MIR Asturias

Absceso cerebral.

5.8. Métodos complementarios

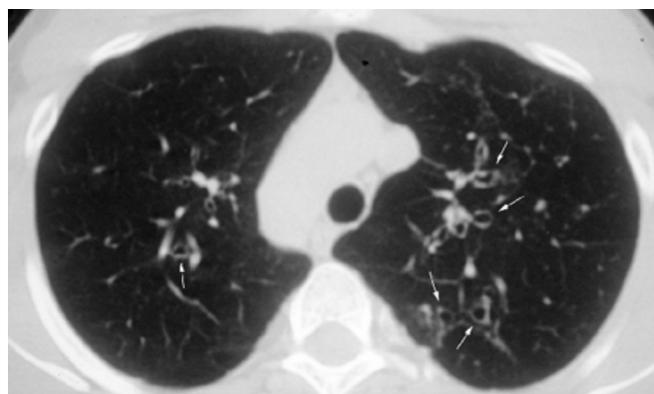
A. RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

La mayoría de los enfermos con bronquiectasias tienen una radiografía de tórax normal.

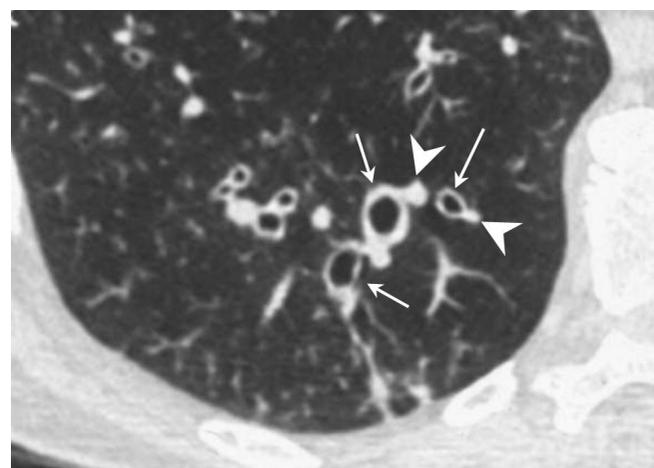
B. TAC

Es la prueba más sensible. Ha sustituido a la broncografía como principal método diagnóstico. La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) es la técnica idónea para demostrar la dilatación de la vía respiratoria y confirmar el diagnóstico de bronquiectasias.

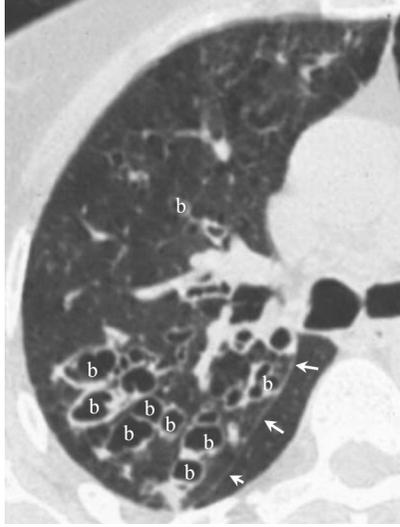
En la TC se observan los bronquios dilatados, las áreas quísticas y las alteraciones parenquimatosas peribronquiales. En ocasiones puede sugerir incluso la etiología.



(ABPA: bronquiectasias de localización proximal). El TAC es la prueba más sensible para el diagnóstico de las bronquiectasias.



TC de alta resolución pulmonar. Bronquiectasias en el lóbulo inferior derecho. Obsérvese cómo el bronquio dilatado (flecha fina) presenta un calibre claramente superior al de la arteria que lo acompaña (punta de flecha). Signo del anillo de sello.



TC de alta resolución pulmonar. Bronquiectasias quísticas (b) más numerosas y evidentes en el segmento posterior del lóbulo superior derecho. Las flechas señalan la cisura mayor derecha.

C. BRONCOGRAFÍA

Es el método diagnóstico definitivo. Sólo está indicada cuando se considere la posibilidad de resección quirúrgica de las bronquiectasias (MIR) y su práctica requiere que la función pulmonar del paciente sea adecuada.

D. BRONCOSCOPIA

Se utiliza pocas veces. Se objetivan dilataciones bronquiales, signos inflamatorios, aumento de secreciones. Está indicada ante una hemoptisis franca o cuando exista la sospecha de bronquiectasias focales producidas por obstrucción endobronquial.

E. PRUEBAS FUNCIONALES

Las pruebas de función pulmonar pueden demostrar **obstrucción al flujo de aire con disminución del índice de Tiffeneau** (MIR). Es frecuente la hiperreactividad bronquial.

5.9. Tratamiento

A. MÉDICO

Es el habitual. **La pauta terapéutica más importante en el tratamiento de las bronquiectasias es el drenaje postural. El tratamiento de elección en las agudizaciones infecciosas de las bronquiectasias son los antibióticos. Los gérmenes involucrados más frecuentemente (exceptuando la mucoviscidosis) son Haemophilus influenzae y Streptococcus pneumoniae. Los antibióticos de elección son las penicilinas (amoxicilina) y cefalosporinas.**

En el caso de *Pseudomonas aeruginosa* se utilizará una quinolona vía oral o bien un aminoglicósido o una cefalosporina de tercera generación por vía parenteral.

Los pacientes con esputo purulento crónico, aparte de los ciclos cortos, pueden obtener beneficio con ciclos prolongados de antiobioterapia, así como con ciclos intermitentes pero regulares.



La pauta terapéutica más importante en el tratamiento de las bronquiectasias es el drenaje postural.

B. QUIRÚRGICO

Resección (segmentectomía o lobectomía) sólo en casos muy seleccionados con enfermedad localizada y persistencia de los síntomas. **En pacientes jóvenes con enfermedad muy extensa cabe plantearse la posibilidad de un trasplante pulmonar.**

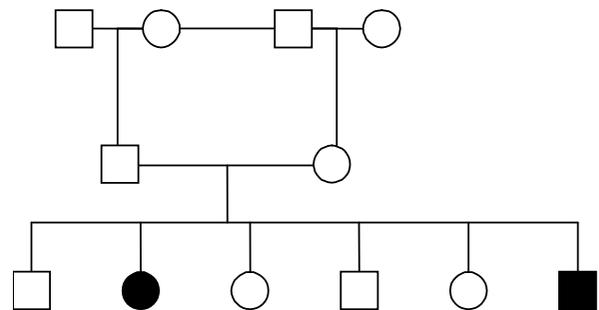
6. Mucoviscidosis. Fibrosis quística del páncreas

6.1. Concepto

La mucoviscidosis es un defecto hereditario mortal que afecta a niños y adultos jóvenes, produciendo una disfunción de todas las glándulas de secreción exocrina con **enfermedad pulmonar crónica, insuficiencia pancreática, niveles anormalmente elevados de electrolitos en el sudor, disfunción intestinal y urogenital.**

6.2. Epidemiología

- Es una de las enfermedades hereditarias más frecuentes.
- **Es la causa más frecuente de mortalidad de causa genética en la raza blanca (MIR).**
- 1 de cada 25 caucásicos (**el 4% de la población**) es portador del gen (MIR).
- **Es la causa más frecuente de enfermedad broncopulmonar crónica en la infancia (MIR).**
- **Herencia autosómica recesiva (3MIR). El enfermo es homocigoto para el gen (MIR). Los padres del enfermo, al menos, son heterocigotos (MIR).**



La mucoviscidosis se hereda con herencia autosómica recesiva.

MIR 13 (10051): ¿Qué posibilidades existen, en cada embarazo, de que unos **padres portadores** de una **mutación en el gen CFTR**, tengan un **hijo afecto** de fibrosis quística?

1. 0,01.
2. 0,1.
3. **0,25.***
4. 0,5.
5. 1.

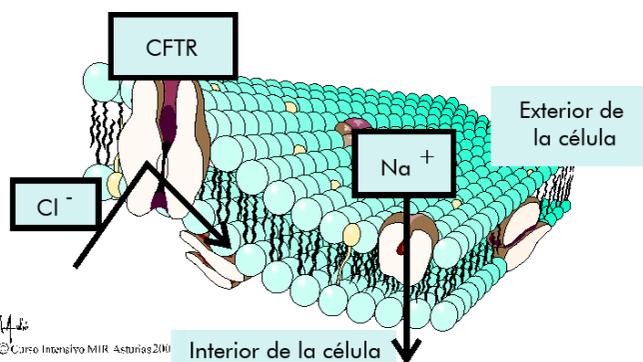
MIR 17 (10991): Una **pareja con un primer hijo varón** (caso índice) **afecto de fibrosis quística** (mucoviscidosis) acude a la consulta de **consejo genético**. El diagnóstico molecular indica que **el caso índice es homocigoto para la mutación F508del** y **sus padres portadores heterocigotos**. El genetista clínico les informará acerca de la forma de transmisión de la enfermedad. ¿Qué afirmación es la **correcta**?

1. **La probabilidad de que el siguiente descendiente esté afecto es del 25%.***
2. La probabilidad de que el siguiente descendiente esté afecto es del 50%.
3. Al haber tenido un hijo afecto, el siguiente descendiente también estará afecto.
4. Al haber tenido un hijo homocigoto F508del, el siguiente descendiente será portador heterocigoto (67%) o de genotipo homocigoto sin la mutación (33%).

REPASO		
ENFERMEDADES PULMONARES HEREDITARIAS		
Mucoviscidosis	Recesiva (3MIR)	7 (2MIR)
Déficit alfa-1 antitripsina	Codominante (MIR)	14 (MIR)

6.3. Patogenia

- *Todas las mutaciones se generan en el mismo locus del brazo largo del cromosoma 7 (3MIR).*
- Se han descrito más de 800 mutaciones diferentes capaces de producir la enfermedad. *La mutación más prevalente (70%) es la $\Delta F508$ (MIR), una pérdida de 3 pares de bases cuyo resultado es la ausencia de fenilalanina en la posición del aminoácido 508 de la proteína codificada por este gen.*
- *El gen de la fibrosis quística codifica la proteína reguladora de la Conductancia Transmembranosa de la Fibrosis Quística (2MIR), (CFTR cystic fibrosis transmembrane conductance regulator). El producto de este gen, la proteína CFTR, funciona como un canal de cloro. Cuando esta proteína es defectuosa, se limita el transporte de cloro a través de la membrana celular (MIR). En el epitelio respiratorio, el atrapamiento de los iones cloro en el interior de la célula provoca una excesiva reabsorción de iones sodio y deseca las secreciones respiratorias (secreciones muy espesas, MIR). Este moco seco, espeso y deshidratado provoca obstrucción de las vías aéreas y altera el aclaramiento mucociliar, atrapando bacterias en los pulmones y provocando una infección crónica. Se reclutan neutrófilos al pulmón que, al liberar sus enzimas proteolíticas, van a dañar irreversiblemente las paredes bronquiales provocando bronquiectasias diseminadas.*



En la mucoviscidosis, la proteína CFTR limita la salida de cloro desde el interior al exterior de las células.

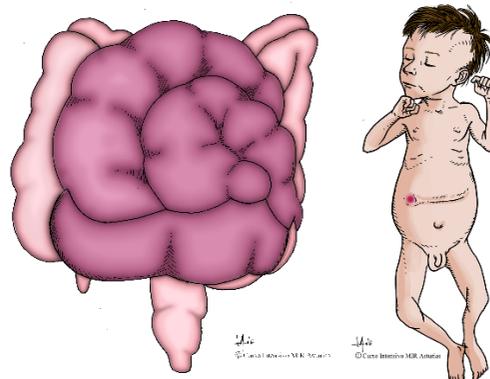
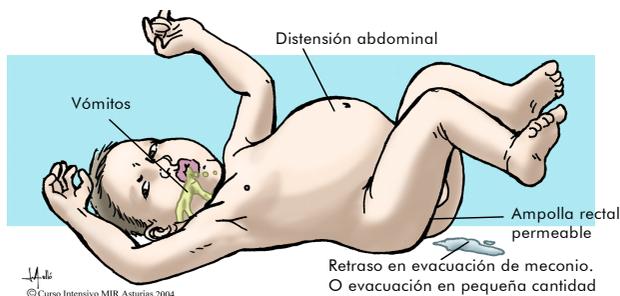
MIR 02 (7417): La Fibrosis Quística es una enfermedad multisistémica caracterizada por una obstrucción crónica de las vías respiratorias y una insuficiencia pancreática exocrina, en la que todas las aseveraciones siguientes **SALVO UNA** son ciertas:

1. Se hereda con rasgo autosómico recesivo.
2. La mutación más prevalente es la $\Delta F508$.
3. No todas las mutaciones se generan en el mismo locus del brazo largo del cromosoma 7.*
4. El defecto genético consiste en mutaciones del gen regulador de la conductancia transmembrana.
5. Las alteraciones de la proteína reguladora transmembrana dan lugar a un transporte transepitelial de iones anómalo y a secreciones muy espesas.

6.4. Clínica

A. EN EL RECIÉN NACIDO

Es frecuente la **obstrucción intestinal (MIR)**, y el **estreñimiento en las primeras semanas de vida (2MIR)**. **Ileo meconial (2MIR)**, obstrucción completa del íleon por meconio, en el 15 – 20% de los recién nacidos con **fibrosis quística (MIR)**.



Ileo meconial: estreñimiento en las primeras semanas de vida, distensión abdominal y vómitos. Tratamiento quirúrgico de un ileo meconial en un recién nacido con mucoviscidosis.

B. EN EL NIÑO

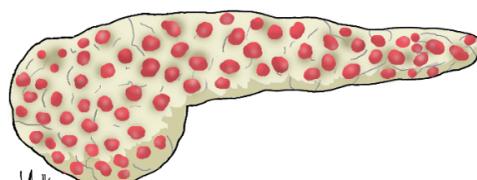
La mayoría de los pacientes con fibrosis quística se diagnostican en la infancia:

- **Infecciones pulmonares de repetición y bronquiectasias (MIR).** La mucoviscidosis es la **causa más frecuente de enfermedad pulmonar crónica en la infancia (MIR)**. **Pseudomonas (4MIR) y el estafilococo son los gérmenes más frecuentes (MIR):**
 - **Stafilococo y Haemophilus** son más comunes en los niños (con frecuencia son los primeros microorganismos aislados en las muestras de las secreciones pulmonares).
 - Las **Pseudomonas** se hacen más frecuentes según va aumentando la edad. La infección respiratoria por **Pseudomonas cepa mucoides** es prácticamente exclusiva de la mucoviscidosis (2MIR). Las formas mucoides de **Pseudomonas aeruginosa** son diagnósticas de FQ en niños (MIR).
 - Más del 95% de los pacientes fallece por complicaciones relacionadas con las infecciones pulmonares.
- **El cor pulmonale crónico es la afectación cardiovascular que se ve con más frecuencia en la fibrosis quística de páncreas (MIR).**
- **Atelectasia (MIR).**
- **Aspergilosis broncopulmonar alérgica (MIR)** en el 10–20%.
- **Neumotórax** en el 10%.
- **Hemoptisis (MIR).**
- **Osteoartropatía hipertrófica (MIR).**
- **Pólipos nasales (MIR)** en el 25% de los pacientes.
- **Esteatosis hepática. La vesícula biliar funciona anormalmente (MIR).**
- **Obstrucción intestinal distal (MIR), prolapso rectal recidivante (MIR).**
- **Malabsorción, insuficiencia pancreática, diabetes.** Dado que las células beta del páncreas están indemnes, la aparición de hiperglucemia y las necesidades de insulina constituyen un hallazgo tardío.
- Aumento de la incidencia de neoplasias gastrointestinales en el adulto.
- **Azoospermia (MIR)**, en el 95 % de los varones (son infértiles, existe atresia o ausencia del conducto deferente), las mujeres son subfértiles.
- Pubertad tardía.

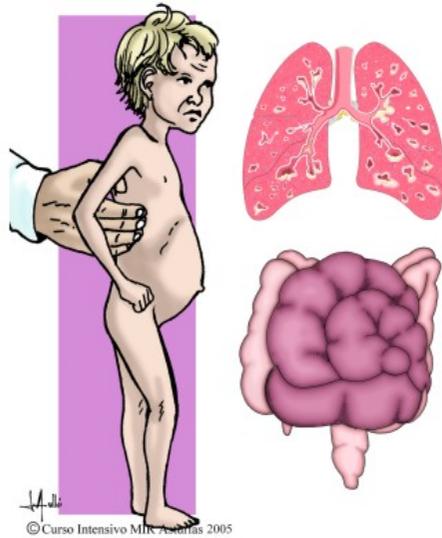


repeMIR

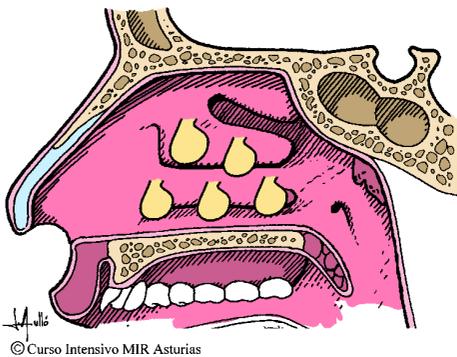
El germen que más frecuentemente coloniza el árbol traqueobronquial y produce neumonía en los pacientes con fibrosis quística es la **Pseudomonas aeruginosa. (6+)**



Fibrosis quística del páncreas.



Infecciones pulmonares de repetición y bronquiectasias en un niño con mucoviscidosis y antecedentes de ileo meconial.



Ante un niño con pólipos nasales hay que descartar mucoviscidosis.



Prolapso rectal recidivante.

MIR 97 (5357): Señale cuál de los siguientes **NO** es una complicación de la fibrosis quística en niños:

1. Atelectasias.
2. Hemoptisis.
3. Aspergilosis alérgica.
4. Insuficiencia cardíaca izquierda.* (Nota: cor pulmonale con insuficiencia cardíaca derecha).
5. Osteartropatía hipertrófica.

MIR 03 (7684): La malabsorción puede acompañar a todos los cuadros que se exponen **EXCEPTO** uno. Señale éste:

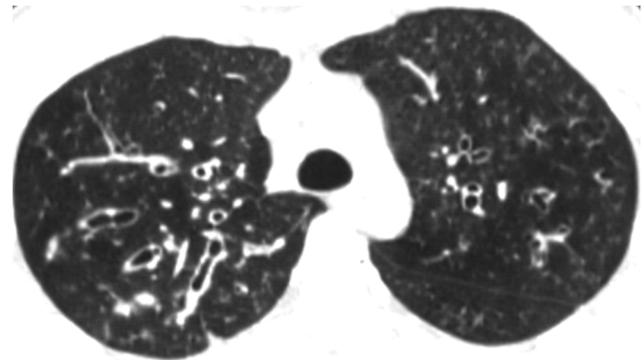
1. Fibrosis quística.
2. Páncreas divisum.*
3. Déficit severo de IgA.
4. Pancreatitis crónica.
5. Enfermedad celíaca.

MIR 12 (9925): En un lactante de 3 meses de edad todas las manifestaciones clínicas reseñadas a continuación obligarían a descartar una Fibrosis Quística, **EXCEPTO**:

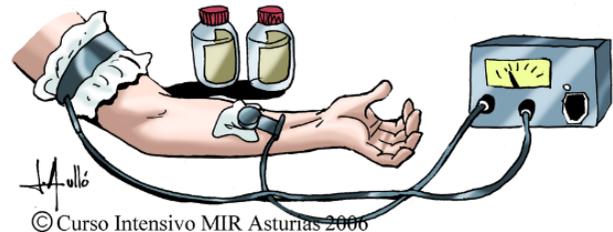
1. Retraso en la evacuación del meconio.
2. Sabor salado de la piel.
3. Aislamiento en secreciones de *Pseudomonas aeruginosa*.
4. Deterioro / detención de la curva ponderal.
5. Deshidratación hipernatrémica.*

6.5. Métodos complementarios

- El diagnóstico genético no es muy fiable debido a la gran cantidad de mutaciones descritas.
- El diagnóstico por **despistaje neonatal** se realiza mediante la determinación de tripsinógeno o tripsina inmunorreactivos séricos (**MIR**).
- El hallazgo más constante de la fibrosis quística es la concentración elevada de sodio y cloro en el sudor (**3MIR**) (concentración de cloro superior a 60 mEq/l en ausencia de enfermedad de Addison).
- Radiología de tórax con imágenes sugestivas de bronquiectasias (**2MIR**) (más frecuentes en lóbulos superiores). Neumotórax frecuentes (>10%).
- Pruebas de malabsorción intestinal, pruebas de tolerancia a la glucosa.
- Prueba cutánea para aspergillus (el 10 – 20% desarrollan aspergilosis broncopulmonar alérgica, **MIR**).
- Elevación de la alfa-1 fetoproteína (**MIR**).



TC de alta resolución: bronquiectasias en ambos lóbulos superiores, sobre todo el derecho. Paciente con fibrosis quística.



El hallazgo más constante de la fibrosis quística es la concentración elevada de sodio y cloro en el sudor.

MIR 06 (8469): En relación a la fibrosis quística (FQ) todas las afirmaciones siguientes son ciertas, **EXCEPTO** una, ¿cuál?

1. Las mutaciones del gen de la FQ se localizan en el brazo largo del cromosoma 7.
2. El diagnóstico por despistaje neonatal se realiza mediante la determinación de tripsinógeno o tripsina inmunorreactivos séricos.
3. Las formas mucoides de *Pseudomonas aeruginosa* son diagnósticas de FQ en niños.
4. El hallazgo de concentraciones bajas de cloro en sudor permiten confirmar el diagnóstico.*
5. Un 15 – 20% de los recién nacidos con FQ presenta un ileo meconial.

6.6. Tratamiento

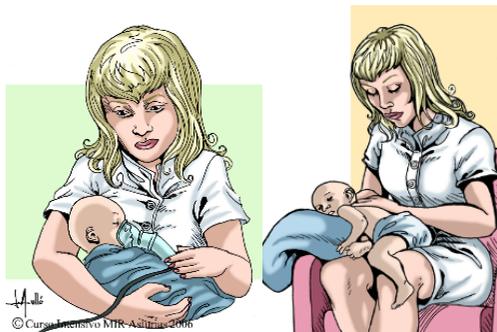
A. RESPIRATORIO

- Bronquiectasias: inhalación de agentes mucolíticos (**MIR**), drenaje postural (**MIR**), antibióticos (**MIR**). El tratamiento de elección para las exacerbaciones pulmonares son los antibióticos intravenosos que deben usarse precozmente: combinación de penicilina semisintética o cefalosporina (ceftazidima) + aminoglicósido (tobramicina). Actualmente ciertos antibióticos que se administran en aerosol (Tobramicina, Colistina), también han ganado en importancia en el tratamiento de las infecciones pulmonares.



VIII. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

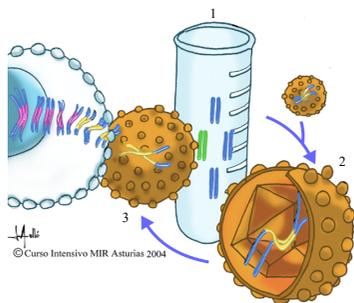
- En fase avanzada, trasplante pulmonar (MIR). La mucoviscidosis es la indicación más importante en la actualidad para el doble trasplante pulmonar. No parece desarrollarse el fenotipo en los pulmones transplantados.
- **Tratamientos experimentales:**
 - Amiloride y UTP / ATP en aerosol: para corregir la anomalía en el transporte de iones.
 - DNAsa recombinante en aerosol: para fluidificar el moco.
 - Inhibidor de la leucoproteasa: para inhibir la elastasa liberada por los neutrófilos.
 - Terapia génica: transferir el gen CFTR normal a las células mediante vectores virales, liposomas o complejos DNA-proteínas.



El tratamiento de las bronquiectasias en la mucoviscidosis se realiza con inhalación de mucolíticos, drenaje postural y antibióticos anti *Pseudomonas*.

B. DIGESTIVO Y ENDOCRINO

Enzimas pancreáticas (MIR) y suplementos vitamínicos (A, D, E y K, MIR). Tratamiento de la diabetes.



En la mucoviscidosis se está investigando en terapia génica: transferir el gen CFTR normal a las células mediante vectores virales, liposomas o complejos DNA-proteínas.

C. TRATAMIENTO ESPECÍFICO

- **LUMACAFTOR + IVACAFTOR:** primer tratamiento específico para pacientes con Fibrosis Quística homocigotos para la mutación $\Delta F508$.
 - **Lumacaftor:** potencia el desplazamiento de la proteína CFTR desde el Aparato de Golgi hasta la membrana celular.
 - **Ivacaftor:** potencia la apertura del canal para el transporte de iones Cloro.
 - Se trata de una terapia vía oral. Los dos fármacos por separado no han demostrado beneficio. Sin embargo, en conjunto, reducen un 30–39% las exacerbaciones pulmonares y mejora levemente la función pulmonar (FEV₁).

6.7. Pronóstico

Muchos alcanzan la vida adulta (12% sobrevive después de los 30 años). La causa más frecuente de muerte se debe a las complicaciones originadas por las bronquiectasias (MIR).

MIR 97 (5194): En la fibrosis quística del páncreas (mucoviscidosis), la causa más frecuente de muerte se debe a las complicaciones originadas por la existencia de:

1. Pancreatitis aguda.
2. Bronquiectasias.*
3. Obstrucción intestinal.
4. Alteraciones hidro-electrolíticas.
5. Perforaciones intestinales.

7. Síndromes de hipoventilación

7.1. Concepto

Existe hipoventilación alveolar cuando la PaCO₂ supera los 45 mm de Hg (5MIR).



repeMIR

La hipoventilación alveolar cursa con elevación de la PaCO₂, con gradiente alveolo-arterial normal. Es típica de enfermedades neuromusculares e intoxicación por fármacos neurodepresores. (15+)

7.2. Síndrome de apnea del sueño

A. CONCEPTO

- Se define la **APNEA** del sueño como el cese del flujo aéreo en la nariz y la boca, de al menos 10 segundos de duración, durante el sueño.
- La **HIPOPNEA** consiste en la disminución (de al menos el 50%) del flujo aéreo en la boca y/o la nariz durante más de 10 segundos (MIR).
- Se acompañan de desaturación de la oxihemoglobina y despertar transitorio. Un breve despertar transitorio (arousal), que suele ser inconsciente (el paciente no lo percibe), sigue habitualmente a las alteraciones gasométricas (MIR), reanudando el flujo aéreo.
- Se denomina **Síndrome de Overlap** (o sobrecruzamiento) a la presencia de EPOC + SAHS (Síndrome de Apnea-Hipopnea del Sueño).

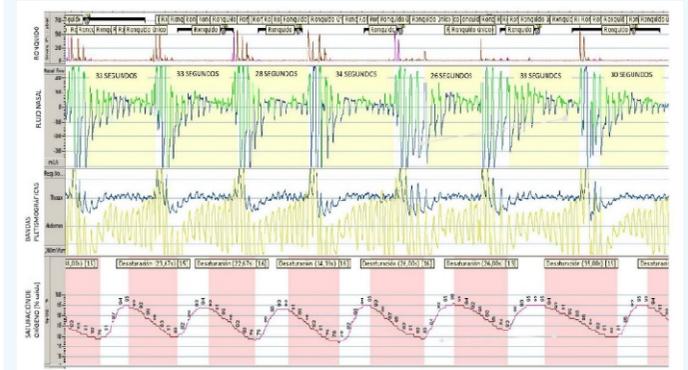
MIR 07 (8582): A un paciente obeso y roncador intenso, sin somnolencia diurna, con antecedentes de insuficiencia cardiaca, se le practica una polisomnografía después de haber detectado su pareja pausas respiratorias durante el sueño. El registro muestra un índice de apnea-hipopnea de 4 / hora a expensas de apneas obstructivas, una Sat. O₂ media durante el sueño de 94% y una Sat. O₂ mínima de 86%. El diagnóstico es:

1. Se trata de un roncador simple que no precisa tratamiento.*
2. Se trata de un síndrome de apnea del sueño subsidiario de tratamiento con CPAP nasal.
3. Se trata de un síndrome del sueño subsidiario de dieta hipocalórica y dormir en decúbito lateral.
4. Se trata de un síndrome de apneas centrales secundarias a la insuficiencia cardiaca.
5. Los resultados de polisomnografía no son compatibles con la historia clínica.

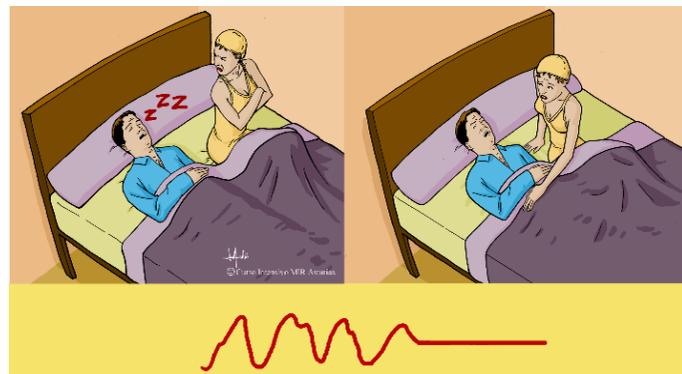
REPASO	
El tratamiento de elección de...	Es...
Neumonía bacteriana en EPOC	Amoxicilina + ácido clavulánico o cefalosporina.
Agudización infecciosa de bronquiectasias	Amoxicilina + ácido clavulánico o cefalosporina.
Agudización infecciosa de mucoviscidosis	Aminoglucósido + (penicilina anti-pseudomonas o cefalosporina).



MIR 21 (11804): Pregunta asociada a la imagen 25. La imagen corresponde a 5 minutos de estudio de una poligrafía respiratoria en un varón de 62 años. ¿Qué tipo de evento respiratorio se ve en la misma?



1. Apnea obstructiva.
2. Esfuerzo respiratorio asociado a microdespertar.
3. Apnea central.
4. Hipopnea.*



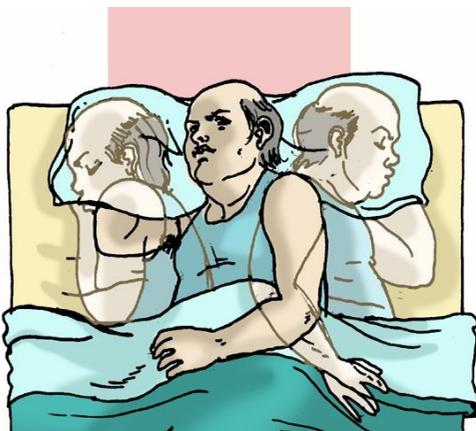
B. TIPOS

Obstruktiva, central y mixta.

C. APNEA OBSTRUCTIVA DEL SUEÑO

a. CONCEPTO:

Episodios recurrentes de apnea durante el sueño, con un índice de apnea-hipopnea ≥ 15 / hora -predominantemente obstructivas- (o ≥ 5 / hora, en caso de que se acompañe de sintomatología limitante; excesiva somnolencia diurna, sueño no reparador, cansancio excesivo y/o deterioro de la calidad de vida) (MIR). No hay ventilación pulmonar a pesar de existir esfuerzo respiratorio (MIR). No se detectan anomalías respiratorias durante la vigilia (MIR).



Apnea del sueño obstructiva.

b. ETIOLOGÍA:

Se relaciona con la obesidad (MIR) (síndrome de Pickwick), micrognatia, hipertrofias amigdalares y adenoideas (2MIR), bocio, estenosis laringotraqueales, luxación atlóaxial, trastornos de la musculatura faringolaríngea.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2004

La micrognatia asociada al S. de Pierre Robin predispone a la apnea obstructiva del sueño por glosoptosis.



La apnea del sueño asociada a obesidad se denomina Síndrome de Pickwick.

MIR 99 FAMILIA (6098): La hipertrofia amigdalar de la infancia, aunque curse con una frecuencia de infecciones inferior a 4 episodios agudos anuales, puede ser causa de una de las siguientes manifestaciones:

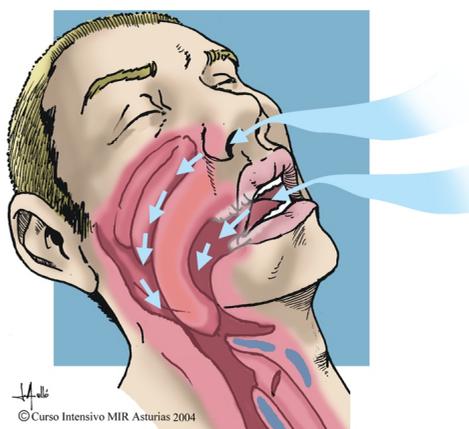
1. Retraso del crecimiento ponderal.
2. Retraso en la adquisición del lenguaje hablado.
3. Disminución del rendimiento escolar.
4. Apnea del sueño.*
5. Trastorno del apetito.

c. EPIDEMIOLOGÍA:

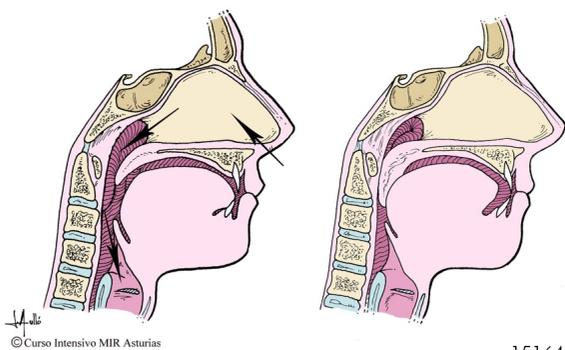
Las apneas obstructivas son las más frecuentes (MIR). Es más frecuente en hombres (MIR), de edad media. Afecta entre el 1 y el 5% de la población general adulta (MIR) (Nota: en ediciones más recientes del Harrison, se dice que afecta al 10% de los varones adultos y al 4% de las mujeres adultas).

d. PATOGENIA:

En la apnea obstructiva del sueño, la naso y orofaringe se obstruyen momentáneamente durante el sueño (por movimiento del paladar y la lengua hacia atrás, lo cual reduce el diámetro antero-posterior de la vía aérea superior), provocando un asfixia progresiva hasta que se despierta el paciente (momento en el que se restablece la permeabilidad de la vía respiratoria). Posteriormente, el paciente vuelve a dormirse y se repite la secuencia de acontecimientos, a veces de 400 a 500 veces por noche. La terminación de cada episodio apneico se anuncia por un fuerte ronquido con movimientos del cuerpo. El sueño desempeña un papel permisivo, reduciendo la actividad de los músculos de las vías respiratorias superiores. A menudo el alcohol es un cofactor importante, ya que deprime selectivamente dichos músculos.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2004



© Curso Intensivo MIR Asturias

15164

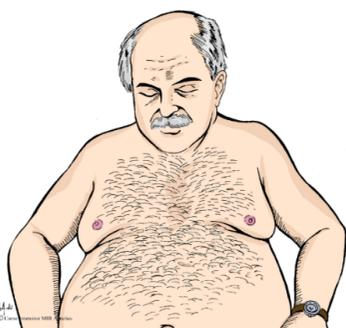
Las apneas obstructivas son las más frecuentes.

e. CLÍNICA:

Los síntomas cardinales son la **hipersomnia diurna (4MIR)**, debida a falta y fragmentado sueño nocturno (MIR) y los ronquidos violentos (Nota: la mayoría de los sujetos que roncan no tienen apnea obstructiva).



Sueño muy agitado con pausas de apnea. Cefalea matutina, cambios de carácter, deterioro intelectual (irritabilidad, pérdida de la memoria), impotencia, insuficiencia respiratoria crónica y cor pulmonale. La somnolencia aumenta el riesgo de accidentes de tráfico. **No hay anomalías respiratorias durante la vigilia.** La mayoría de estos enfermos presentan una hipoxemia diurna sostenida, como resultado del impulso ventilatorio reducido y la obstrucción difusa de las vías respiratorias. **La hipoxia nocturna, como consecuencia de la hipoventilación alveolar por las apneas (MIR), puede contribuir a la aparición de hipertensión arterial pulmonar (MIR), hipertensión arterial sistémica (3MIR), arritmias e hipertrofia ventricular derecha, sobre todo cuando se asocia con patologías que provocan hipoxia también durante el día.**

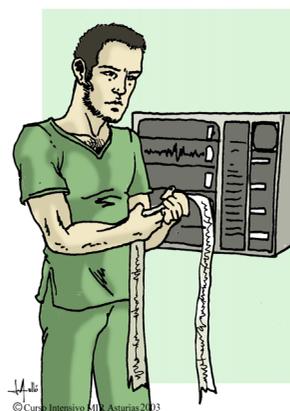


Los síntomas cardinales del síndrome de apnea del sueño son hipersomnolencia diurna y los ronquidos violentos.



© Curso Intensivo MIR Asturias

En la mayoría de los pacientes, los únicos hallazgos en la exploración clínica son la obesidad y la hipertensión arterial sistémica (3MIR), que puede ser resistente al tratamiento (MIR).



© Curso Intensivo MIR Asturias 2013

Habitualmente, los pacientes con apnea obstructiva son obesos con antecedentes de hipertensión arterial y cardiopatía coronaria.

MIR 97 FAMILIA (4931): Las alteraciones fisiopatológicas y manifestaciones clínicas más características de la apnea obstructiva del sueño son:

1. Apneas centrales recurrentes, ronquidos, parasomnias y movimientos oculares rápidos.
2. Nicturia, narcolepsia, ausencia de movimientos oculares rápidos y disminución de la latencia del sueño.
3. Ronquidos, tendencia a la obesidad, fase IV de sueño profundo inmediata en el electroencefalograma y alargamiento del período de latencia del sueño.
4. Oclusiones intermitentes de la vía aérea superior, pausas de apnea, fragmentación del sueño e hipersomnia diurna.*
5. Pausas centrales de apnea. Convulsiones nocturnas, accidentes de tráfico y falta de impulso respiratorio central.

MIR 02 (7283): En el Síndrome de apnea del sueño, y como consecuencia de las alteraciones fisiopatológicas durante el sueño, se produce durante el día:

1. Hipertensión arterial paroxística.
2. Somnolencia.*
3. Disnea.
4. Respiración periódica, tipo Cheyne-Stokes.
5. Obstrucción a nivel de la hipofaringe.

MIR 05 (8063): En el síndrome de apnea del sueño hay hipoxia, hipercapnia y acidosis y puede asociarse con las siguientes alteraciones EXCEPTO:

1. Hipertensión arterial.
2. Hipertensión pulmonar. (Nota: secundaria a hipoxia alveolar por la hipoventilación, está presente en más del 50% de los pacientes).
3. Hipoventilación alveolar.
4. Bradicardia. (Nota: se acompaña de bradicardia durante las pausas de apnea, y de taquicardia posterior a las mismas).
5. Aumento de las fases de ondas lentas del sueño profundo.*

MIR 07 (8791): en la definición de hipertensión arterial resistente, se consideran las siguientes causas, EXCEPTO:

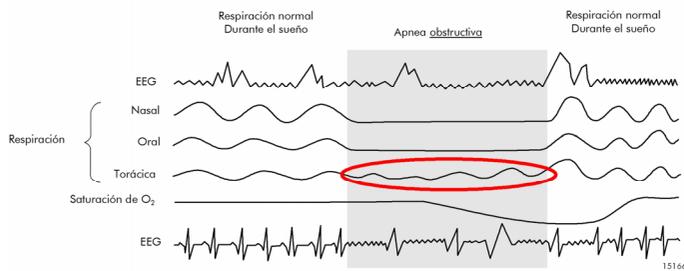
1. Cifras de tensión arterial sistólica por encima de 180 mmHg.*
2. Apnea obstructiva del sueño.
3. Lesión orgánica irreversible o difícilmente reversible.
4. Cumplimiento deficiente del plan terapéutico.
5. Causa secundaria no sospechada.



f. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS:

El diagnóstico de certeza se establece mediante la realización de un estudio polisomnográfico completo (MIR).

- **Polisomnografía del sueño:** Registro simultáneo durante el sueño del electroencefalograma -EEG-, electromiograma de extremidades inferiores (para el diagnóstico del síndrome de piernas inquietas), movimientos oculares, electromiografía del músculo geniogloso y de los músculos respiratorios y función cardiorrespiratoria (saturación de oxígeno, electrocardiograma -ECG-, flujo nasal y bucal, sensor de ronquido y detección de movimientos torácicos y abdominales). Las apneas obstructivas se acompañan de esfuerzo respiratorio (MIR).
- **Poligrafía del sueño:** estudio simplificado con saturación de O₂, ECG, flujo nasal, banda de movimiento torácico y abdominal y sensor de ronquido. Permite un diagnóstico adecuado en el 80-90% de los casos (la polisomnografía completa diagnóstica el 100%).



Polisomnografía en apnea obstructiva del sueño.

- La **Escala de Epworth** mide la **hipersomnia diurna**. Se considera **patológico una puntuación > 10** (MIR).

MIR 00 FAMILIA (6490): Paciente de 50 años, diagnosticado de EPOC, en fase estable y que actualmente ha cesado en el hábito de fumar cigarrillos. Se le realiza una espirometría que muestra que el volumen espiratorio máximo en el primer segundo (VEMS) es del 60% del valor teórico. Un hemograma revela un hematocrito del 58%. La gasometría arterial muestra una PaO₂ de 75 mmHg. ¿Cuál de las siguientes exploraciones complementarias estaría indicada en primer lugar en este paciente?

1. Prueba de provocación bronquial inespecífica con metacolina.
2. Polisomnografía con registro de variables cardiorrespiratorias.*
3. Cateterismo pulmonar con catéter de Swan-Ganz.
4. Determinación de las relaciones ventilación – perfusión pulmonares mediante técnica de eliminación de gases inertes múltiples.
5. Tomografía axial computerizada de tórax mediante técnica de alta resolución.

Nota: Los pacientes afectados de EPOC pueden presentar hipoventilación durante el sueño. Hay que sospecharlos cuando un paciente con EPOC presenta una gasometría diurna sin hipoxemia, pero con poliglobulia o cor pulmonale crónico.

MIR 13 (10135): En un paciente con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) leve en fase estable se evidencia poliglobulia e insuficiencia respiratoria. En la radiografía de tórax no se aprecian alteraciones reseñables. ¿Cuál de los siguientes procedimientos consideraría realizar en primer lugar para descartar la coexistencia de otras enfermedades que puedan justificar los hallazgos descritos?:

1. Poligrafía respiratoria.*
2. Ecocardiograma.
3. Tomografía computerizada torácica.
4. Gammagrafía pulmonar.
5. Punción de médula ósea.

MIR 14 (10287): Hombre de 55 años, obeso, dislipémico y fumador activo. En estudio por hipertensión arterial refractaria sin evidencia de daño cardíaco o renal hasta el momento. Refiere cefalea matutina con hipersomnia diurna. Se realiza MAPA (monitorización ambulatoria de presión arterial 24 horas) y se confirma hipertensión arterial a pesar de 3 fármacos, uno de ellos diurético, objetivándose presiones arteriales nocturnas más elevadas que las diurnas. ¿Qué prueba diagnóstica solicitaría a continuación con su sospecha clínica?

1. Determinación de catecolaminas en orina 24h.
2. Determinación hormonal de renina-aldosterona.
3. Polisomnografía nocturna.*
4. Eco doppler renal.
5. TC aorta.

- **Pulsioximetría durante el sueño:** Se puede utilizar para confirmar el diagnóstico en pacientes con sospecha clínica elevada de apnea obstructiva o para excluirlo en pacientes con una pequeña sospecha clínica de la enfermedad. Puede evitar la realización de polisomnografía en 1/3 parte de los pacientes.
- **Cinerradiografía:** Obstrucción de las vías respiratorias superiores por caída de la base de la lengua y del paladar blando cuando el paciente se duerme.
- **Retención de CO₂ por la hipoventilación:** Hipoxemia con diferencia Alveolo-arterial de oxígeno normal. Hipercapnia (4MIR). Acidosis respiratoria compensada. Poliglobulia (MIR).

MIR 99 (6318): Todas las siguientes son causas de eritrocitosis, EXCEPTO una Señálela:

1. Hemoglobinopatías con alta afinidad para el oxígeno.
2. Administración exógena de eritropoyetina.
3. Síndromes mielodisplásicos.*
4. Hipernefroma.
5. Síndrome de apnea del sueño.

- **Disminución de la respuesta respiratoria a la hipoxia o al CO₂ inhalado:** Objetivable en estudios de ventilación y electromiografía diafragmática.
- **Presión de oclusión (PO.1) o presión generada en la boca tras 0.1 sg de inspiración con las vías respiratorias ocluidas.** Esta prueba se utiliza en el diagnóstico de anomalías en el control de la ventilación (MIR). El enfermo respira voluntariamente a través de una boquilla que inesperradamente se ocluye. Con la oclusión, la respuesta normal es realizar una inspiración más brusca. Los pacientes con alteración del estímulo respiratorio no desarrollan ese aumento de presión inspiratoria en la boca tras 0.1 sg de inspiración con las vías respiratorias ocluidas.

g. TRATAMIENTO:

- **Etiológico:** Eliminación de la obstrucción nasal, si existiera (MIR). Corrección quirúrgica de las hipertrofias amigdalares o adenoideas. Reducción de peso en el obeso (MIR). Evitar dormir boca arriba.
- La apnea del sueño sin datos de hipersomnia diurna (Epworth < 10) se trata inicialmente con medidas higiénico-dietéticas (reducción de peso, eliminación de sedantes, horario regular de sueño, realizar ejercicio físico durante el día... etc, 2MIR). Estas medidas se recomiendan a todos los pacientes (tengan, o no, indicación de tratamiento con CPAP).
- El tratamiento con CPAP está indicado cuando la apnea-hipopnea produce síntomas significativos (Epworth > 10) o afectación de la calidad de vida del paciente.
- Ciertas sustancias como el alcohol y las benzodiazepinas, pueden influir negativamente sobre su gravedad (MIR). Se debe prohibir el alcohol y los sedantes (deprime los músculos de las vías respiratorias superiores) y el tabaco (MIR). Los psicofármacos que deprimen menos el centro respiratorio son las butirofenonas (MIR).
- Evitar la posición supina.
- En el obeso con apnea del sueño se debe aconsejar la reducción de peso (MIR).



Se recomienda la reducción de peso en el obeso con apnea del sueño.

- **Presión positiva continua en la vía aérea superior por vía nasal: (CPAP, Continuous Positive Airway Pressure):** Es el tratamiento de elección (5MIR), a partir de estadios moderados (MIR). La CPAP nasal proporciona una férula neumática para la vía aérea, impidiendo el colapso de la misma durante el sueño en las apneas obstructivas. Es el equivalente al PEEP de la ventilación mecánica, cuando el paciente respira espontáneamente. Resulta eficaz en más del 80% de los pacientes. Las apneas e hipopneas nocturnas desaparecen cuando se utiliza la CPAP nasal (MIR). La frecuencia de los despertares breves (microdespertares) y los cambios de fase de sueño disminuyen (MIR). La oxigenación durante el sueño mejora (MIR). La somnolencia y el cansancio diurno experimentan una mejoría (MIR). Aumenta la calidad del sueño, disminuye los accidentes y reduce la HTA nocturna. Por mecanismos menos conocidos, la CPAP nasal también parece ser útil en la mayoría de las apneas centrales o mixtas.



©Curso Intensivo MIR Asturias

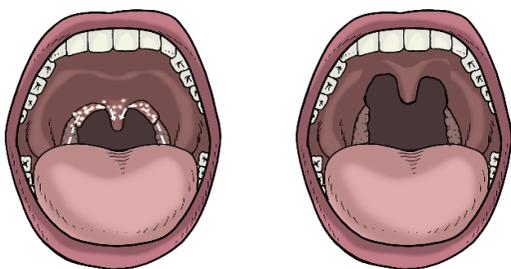
El tratamiento de elección de la apnea del sueño es la CPAP.



repeMIR

Apneas del sueño: las más frecuentes son las obstructivas, cursan con hipersomnia diurna (por falta de adecuado sueño nocturno) y HTA, se diagnostican con polisomnografía nocturna y se tratan con CPAP. (12+)

- **Cirugía:** La intervención quirúrgica más frecuente para la apnea obstructiva es la **uvulopalatofaringoplastia (50% de éxito, MIR)**. Osteotomías mandibulares para avanzar la inserción de los músculos genioglosos. La traqueotomía es curativa en el 100%.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Uvulopalatofaringoplastia.

- **Analépticos respiratorios centrales:** Medroxiprogesterona y protilipina. Su uso está prácticamente abandonado.

MIR 97 (5192): El tratamiento de elección del síndrome grave de apneas del sueño es:

1. Dietético: dieta hipocalórica.
2. Medicamentosos: lobelina y similares.
3. Oxigenoterápico, con F_{O2} del 35%.
4. Instrumental, con presión positiva continua.*
5. Quirúrgico, con traqueotomía permanente.

MIR 99 FAMILIA (5962): Señale cuál de las siguientes afirmaciones respecto al síndrome de apneas-hipopneas obstructivas del sueño es **FALSA**:

1. Afecta entre el 1 y el 5% de la población general adulta.
2. El tratamiento quirúrgico (uvulopalatofaringoplastia), es una opción terapéutica eficaz en la mayoría de los pacientes.*
3. El diagnóstico de certeza se establece mediante la realización de un estudio polisomnográfico completo.
4. En la mayoría de los pacientes, los únicos hallazgos en la exploración clínica son la obesidad y la hipertensión arterial sistémica.
5. Ciertas sustancias como el alcohol y las benzodiazepinas, **PUEDEN** influir negativamente sobre su gravedad.

MIR 06 (8323): Un paciente con SAHOS (Síndrome de Apnea e Hipopnea Obstructiva del Sueño) y somnolencia diurna grave se sometió a una titulación satisfactoria de CPAP (presión positiva continua en la vía aérea) nasal en el laboratorio de sueño con una presión óptima de 10 cm de H₂O. La evaluación subjetiva del paciente respecto a la CPAP fue positiva. ¿Cuál de los siguientes enunciados **NO** cabe esperar que ocurra como consecuencia del tratamiento con CPAP?

1. Las apneas e hipopneas nocturnas desaparecen cuando se utiliza la CPAP nasal.
2. La somnolencia y el cansancio diurno experimentaran una mejoría.
3. Se producirá un aumento del FEV₁.*
4. La oxigenación durante el sueño mejorará.
5. La frecuencia de los despertares breves y los cambios de fase de sueño disminuirán.

MIR 12 (9817): Hombre de 71 años, camarero jubilado, no fumador, que consulta por ronquidos nocturnos. El paciente tiene un índice de masa corporal de 31,5 Kg/m² y refiere ligera somnolencia diurna postprandial (Escala de Somnolencia de Epworth de 3) sin otros síntomas, signos o antecedentes clínicos relevantes. El índice de apnea-hipopnea obtenido en la polisomnografía fue de 18. Con estos datos, ¿cuál es la medida a adoptar más adecuada en este paciente?

1. Medidas higiénico-dietéticas y control evolutivo.*
2. Uvulopalatofaringoplastia.
3. CPAP (Presión Positiva Continua en la Vía Aérea) nasal.
4. Ventilación mecánica no invasiva.
5. Oxigenoterapia nocturna.

MIR 21 (11913): Paciente de 71 años sin antecedentes cardiovasculares que consulta por ronquido crónico y apneas presenciadas durante el sueño. En la exploración destaca un índice de masa corporal de 31 kg/m². El grado de somnolencia diurna evaluado con la escala de Epworth es de 5. Se realiza una poligrafía respiratoria que evidencia un índice de apnea/hipopnea de 15 por hora de registro, con una saturación media de oxígeno del 94%. La primera intervención terapéutica indicada es:

1. Presión positiva continua en la vía aérea (CPAP).
2. Oxigenoterapia nocturna domiciliaria.
3. Presión positiva de doble nivel en la vía aérea.
4. Medidas higiénico-dietéticas generales.*



D. APNEA CENTRAL DEL SUEÑO

a. CONCEPTO:

Episodios repetidos de apnea durante el sueño **con disminución o ausencia de esfuerzos respiratorios** (MIR).

b. ETIOLOGÍA:

Idiopático, síndrome de Shy-Drager (Parkinson Plus), **miastenia gravis**, **enfermedad neuromuscular**, poliomielitis bulbar, infarto del tronco cerebral, encefalitis.

c. PATOGENIA:

Abolición transitoria de los impulsos ventilatorios centrales a los músculos respiratorios, se cree que por defectos en el control metabólico de la respiración y en el complejo neuromuscular respiratorio.

d. CLÍNICA:

Ronquidos, alteración del sueño y somnolencia diurna.

e. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS:

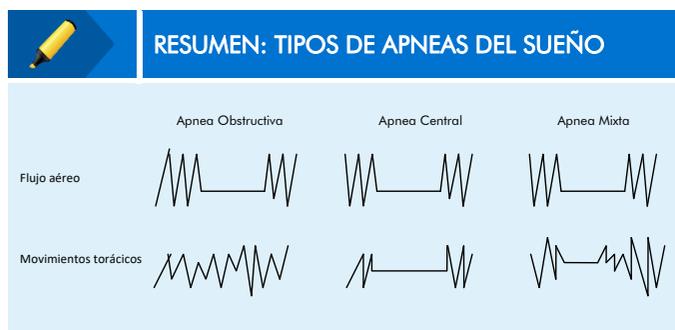
- **Polisomnografía:** Apneas recurrentes durante el sueño **que NO se acompañan de esfuerzo respiratorio** (MIR).
- **Gasometría:** PaO_2 descendida que se corrige administrando O_2 al 100%, $PaCO_2$ elevada, gradiente Alveolo-arterial de oxígeno normal; ventilación minuto (VE) descendida y **parénquima pulmonar sano** (MIR).

f. TRATAMIENTO:

Ventilación mecánica no invasiva (CPAP), oxigenoterapia y tratamiento de la patología neurológica subyacente, si es posible.

E. APNEA MIXTA DEL SUEÑO

Apnea del sueño **central seguida de un componente obstructivo** (MIR).



7.3. Hipoventilación alveolar primaria

A. ETIOLOGÍA

Desconocida. Se piensa que puede deberse a un defecto en el sistema de control metabólico de la respiración.

B. EPIDEMIOLOGÍA

Es más frecuente en **varones** de 20 – 50 años.

C. FISIOPATOLOGÍA

Hipercapnia e hipoxemia crónica en ausencia de una alteración identificable del pulmón, vía aérea, musculoesquelética o neurológica.

D. CLÍNICA

Hipopnea y apneas durante el sueño. Alteraciones mentales y del sueño en fases avanzadas. **Característicamente, la disnea es mínima.**

E. TRATAMIENTO

Marcapasos para estimulación de los nervios frénicos (y el diafragma) colocado en el cuello. En algunos casos, VMNI por la noche (en el síndrome de Ondine -hipoventilación central nocturna-).



RESUMEN DE INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

1. INSUFICIENCIA RESPIRATORIA

- **Se considera insuficiencia respiratoria** la existencia de una PaO₂ inferior a 60 mm Hg (MIR) (hipoxemia, con la exclusión de la secundaria a shunt intracardiaco derecha-izquierda) y/o PaCO₂ igual o superior a 50 mm. de Hg (hipercapnia, con exclusión de la secundaria a alcalosis metabólica) en reposo y a nivel del mar.
- **La insuficiencia respiratoria global** consiste en: hipoxemia + hipercapnia (MIR).
- **El marcador gaseométrico de la hipoventilación es** el aumento de la PaCO₂ (MIR).
- La presencia de una diferencia Alveolo-arterial de oxígeno normal permite diferenciar la hipercapnia debida a hipoventilación (MIR) de la debida a alteración del cociente ventilación / perfusión (PAO₂-PaO₂ aumentada) (MIR).
- Existen 4 **mecanismos capaces de generar hipoxemia**: 1) Por disminución de la presión parcial de oxígeno inspirado, por ejemplo a grandes alturas (Sin hipercapnia, PAO₂-PaO₂ normal). 2) Por shunt (PAO₂-PaO₂ aumentado, la hipoxemia no se corrige con O₂ al 100%). 3) Por alteración del cociente ventilación / perfusión (PAO₂-PaO₂ aumentado, la hipoxemia sí se corrige con O₂ al 100%, es la **causa más frecuente e importante de hipoxemia**). 4) Por hipoventilación (con hipercapnia, PAO₂-PaO₂ normal).
- **La causa más frecuente de insuficiencia respiratoria crónica es** la EPOC. Cursa con PaO₂ baja, PaCO₂ alta, bicarbonato alto y exceso de bases aumentado. **El mecanismo responsable más frecuentemente es** la alteración del cociente ventilación / perfusión.
- **La cianosis central aparece** cuando la concentración de hemoglobina reducida en sangre arterial es superior a 5 gr / dL. (MIR).
- **La cianosis en la insuficiencia respiratoria aguda** sólo **aparece** cuando la hipoxemia es severa (PaO₂ inferior a 40 mm de Hg, en un paciente con concentración normal de hemoglobina).
- **Se considera insuficiencia respiratoria** cuando la PaO₂ es menor de 60 mm. de Hg (corresponde a una saturación de O₂ medida por pulsioximetría inferior al 90%).
- **La saturación arterial de oxígeno** es baja en los pacientes con insuficiencia respiratoria y normal en los pacientes con policitemia vera (MIR).
- **El tratamiento de la insuficiencia respiratoria aguda** es la oxigenoterapia, buscando la corrección de la hipoxemia y de la causa desencadenante (MIR). La oxigenoterapia también está indicada en situaciones de hipoxia hística sin hipoxemia. Para **disminuir la toxicidad por el O₂**, hay que tratar de mantener FiO₂ menores del 60%. La toxicidad se manifiesta por síntomas como el dolor retroesternal y la tos. Con altas fracciones inspiradas de O₂ pueden formarse membranas hialinas intraalveolares.
- **Oxigenoterapia continua domiciliaria**: Mejora el pronóstico de vida en los casos de insuficiencia respiratoria crónica con EPOC (MIR) y disminuye el número de ingresos hospitalarios (MIR). Para que aumente la supervivencia debe administrarse oxígeno continuamente con gafas nasales (lentillas nasales) a concentraciones bajas de O₂ (24% de concentración (MIR), o un flujo de 2 – 5 litros por minuto) y un mínimo de 15 – 16 horas / día (MIR). El hábito tabáquico importante desaconseja su administración (MIR).
- **La ventilación mecánica está indicada en**: insuficiencia respiratoria grave (distress respiratorio del adulto) (MIR), hipoventilación (retención de CO₂) (MIR), EPOC reagudizado (MIR) y enfermedad neuromuscular (MIR). Una de sus complicaciones es la estenosis traqueal, que se manifiesta por disnea y estridor.

2. EPOC

- **La causa más importante de EPOC es** el tabaco. Sólo el 15% de fumadores la desarrollan. **El humo del tabaco produce**: hipertrofia de las glándulas secretoras de moco (MIR), constricción del músculo liso bronquial (MIR), disminución de la movilidad de los cilios (MIR), aumento de las resistencias de las vías aéreas (MIR).
- **Otros efectos del tabaco**: cáncer de boca, laringe (MIR), pulmón (MIR), páncreas (MIR), vejiga urinaria (MIR), cuello del útero, etc. El tabaco NO se relaciona con el cáncer de mama (MIR). Cardiopatía isquémica. La menopausia se presenta antes en las mujeres fumadoras (MIR). La frecuencia cardiaca es superior en los fumadores (MIR). El hematocrito es más alto en fumadores (MIR). El nivel de carboxihemoglobina es más alto en fumadores (MIR).
- **La primera alteración respiratoria demostrable en fumadores, reversible al suspender el hábito de fumar es** la obstrucción de vías respiratorias distales (MIR). **La primera alteración que se produce en el bronquítico crónico es** la disminución de los flujos mesoespiratorios.
- El **volumen residual** está aumentado en el EPOC. **La capacidad vital, el VEMS y el índice de Tiffenau** disminuidos.
- La **difusión (DLCO)** está disminuida en el enfisema (MIR). Es normal en el asma y la bronquitis.
- **EPOC tipo A (enfisema)**: asténico, disnea (MIR), poca alteración de gases, sin cianosis (MIR), tórax en tonel, espiración con labios fruncidos (MIR), el cor pulmonale no es frecuente, y cuando aparece suele ser un fenómeno terminal (MIR).
- **EPOC tipo B** (bronquitis): obeso, tos productiva, cor pulmonale (MIR), cianosis, estertores, roncus, sibilantes, mayor hipoxemia e hipercapnia, episodios frecuentes de insuficiencia respiratoria (MIR).
- Las **acropaquias** son muy raras en el EPOC. Son frecuentes en las bronquiectasias.
- La hipoxia alveolar es la **causa más frecuente de hipertensión pulmonar** (MIR).
- **La causa más frecuente de descompensación del EPOC** son las infecciones bacterianas (MIR).
- **Las neumonías más frecuentes en el EPOC son las producidas por** neumococo, H. Influenzae (MIR) y B. catarrhalis. **Se tratan con** amoxicilina y ácido clavulánico.
- Pueden descompensarse por sedación iatrogénica. **Los psicofármacos que deprimen menos el centro respiratorio son** las butirofenonas.
- El **tratamiento** pasa por el abandono del tabaco, broncodilatadores (beta-2 estimulantes y bromuro de ipratropio), corticoides en fases de agudización con broncoespasmo o insuficiencia respiratoria y oxigenoterapia.
- **El único tratamiento que ha reducido la mortalidad del EPOC es** la oxigenoterapia continua (16 horas / día) (MIR). La oxigenoterapia con **altas** concentraciones de O₂ puede provocar complicaciones severas en el EPOC por abolición del estímulo hipóxico para la respiración, empeorando la hipercapnia. **Las indicaciones de oxigenoterapia domiciliaria son**: paciente con EPOC estable y correctamente tratado que tenga una PaO₂ basal <55 mm Hg. (MIR), paciente con EPOC estable y correctamente tratado que tenga una PaO₂ basal entre 55 y 59 mm Hg. que asocie hipertensión pulmonar, hematocrito >55%, insuficiencia ventricular derecha, cor pulmonale y/o arritmias cardiacas (MIR), paciente con enfermedad pulmonar crónica no EPOC con PaO₂ basal < 60 mmHg. (sólo Farreras). El hábito tabáquico importante desaconseja la oxigenoterapia continua domiciliaria.



- El valor del FEV₁ es el **índice más fiable de la gravedad de la enfermedad** y el que debe utilizarse para valorar su evolución.
- **La causa más frecuente de muerte en el EPOC es** la insuficiencia respiratoria.

3. ENFISEMA

- **El enfisema se define como** distensión de espacios aéreos más allá de los bronquiolos terminales con destrucción de los tabiques alveolares (MIR). En el enfisema hay un aumento de la distensibilidad o compliance pulmonar.
- **Enfisema panacinar:** El **déficit de alfa-1-antitripsina** puede provocar enfisema panacinar (MIR) y cirrosis hepática (MIR). **Si la biopsia de un recién nacido con ictericia colestática muestra abundantes hepatocitos con glóbulos hialinos citoplasmáticos PAS positivos debemos sospechar** déficit de alfa-1 antitripsina (MIR). La **herencia del déficit congénito de alfa-1-antitripsina** es codominante (MIR) y **el gen está localizado en el cromosoma 14**. La **herencia de la mucoviscidosis** es autosómica recesiva (MIR) y **el gen está localizado en el cromosoma 7**.
- **Enfisema centroacinar:** El tabaco provoca enfisema centroacinar (MIR), donde hay destrucción de los bronquiolos respiratorios (MIR). **El enfisema centroacinar se localiza más frecuentemente en** los vértices (MIR), **el panacinar en** las bases.
- En el **enfisema bulloso** una complicación importante es el neumotórax (MIR). La resección quirúrgica de las bullas puede mejorar la función, al descomprimir el parénquima vecino (MIR). Los pacientes que se beneficiarán en mayor medida del tratamiento quirúrgico son los que presentan bullas de tipo 1 (únicas, localizadas) (MIR).

4. BRONQUITIS CRÓNICA

- **La bronquitis crónica se define como** tos y expectoración al menos tres meses al año, durante dos años consecutivos.
- **La característica principal de la bronquitis crónica** es una excesiva secreción de moco que provoca obstrucción. **El índice de Reid** está aumentado (MIR). La inflamación bronquiolar es la anomalía morfológica más constante y temprana de la vía aérea en los fumadores.
- El adenovirus provoca en el lactante **bronquiolitis obliterante** (MIR) y síndrome de pulmón claro unilateral (síndrome de Swyer-James-McLeod).
- La artritis reumatoide puede cursar con **bronquiolitis obliterante** en el adulto. La bronquiolitis obliterante cursa con tos seca y disnea. La espiración está alargada.
- La enfermedad injerto contra huésped suele afectar a la piel, hígado e intestino, pero puede afectar también al pulmón, en forma de **bronquiolitis obliterante**. Afecta a la mayoría de los receptores del trasplante alogénico de médula ósea (MIR). Afecta al 20 – 50% de los receptores de trasplante cardio-pulmonar o pulmonar (MIR).

5. ASMA BRONQUIAL

- **Reacción de hipersensibilidad tipo I** (MIR), dependiente de IgE (MIR), con liberación de histamina (MIR), y SRS-A, que provoca broncoconstricción 10 – 15 minutos tras el contacto con el alérgeno. **Los principales mediadores de la reacción anafiláctica son** SRS-A (leucotrienos no preformados) e histamina (preformado) (MIR).
- **Factores desencadenantes de una crisis de asma:** **el desencadenante más frecuente de un ataque asmático agudo** son las infecciones respiratorias víricas (MIR). **El alérgeno principal del polvo de casa es** un ácaro, el dermatofagoides pteronyssinus. También se relaciona con la aspirina (MIR), AINES y beta-bloqueantes (propranolol) (MIR), estrés emocional (MIR), estímulos ocupacionales (MIR), hongos (Regla nemotécnica : El histoplasma capsulatum produce ASMA, MIR), agentes colorantes y preservantes de alimentos y bebidas (MIR), concentraciones elevadas de ozono (MIR), reflujo gastroesofágico (MIR), reposo nocturno (MIR).
- La **toma de AINES** puede desencadenar una crisis de asma. Esto puede ocurrir en el 10 – 20% de adultos asmáticos. En estos pacientes es característico encontrar una rinosinusitis crónica con **poliposis nasal (tríada de Widal)**.
- En el **asma extrínseco, la IgE** está ligeramente elevada. En el **asma intrínseco, la IgE** no está elevada, aunque sí hay eosinofilia. Elevaciones notorias de la IgE pueden sugerir aspergilosis broncopulmonar alérgica (MIR). El **RAST** permite demostrar la presencia de IgE específicas en el suero del paciente (MIR).
- **En la gasometría, la mayoría de los asmáticos tienen durante la crisis:** hipoxia, hipocapnia y alcalosis respiratoria. **Cuando se encuentra normocapnia** en una crisis asmática debe considerarse un signo de insuficiencia respiratoria inminente (MIR).
- En la **agudización grave del asma** se observa hipoxemia acusada, hipercapnia y acidosis (MIR). En la agudización grave del asma del niño hay una acidosis mixta: respiratoria (hipercapnia) y metabólica (acidosis láctica) (MIR).
- **Una PaCO₂ normal o elevada** debe alarmar, ya que puede estar en relación con una severa fatiga de los músculos respiratorios y obstrucción respiratoria (en estos casos está indicado el ingreso en UVI, MIR). La obstrucción puede ser tan acentuada que no se auscultan ruidos respiratorios si la obstrucción es grave (MIR). Hay correlación entre la utilización de músculos respiratorios accesorios y la aparición de pulso paradójico (descenso de la tensión arterial superior a 10 mm de Hg en la inspiración) **con la severidad de la obstrucción** (MIR).
- El **esputo del asma** puede contener cristales de Charcot-Leyden, espirales de Curschmann, cuerpos de Creola y eosinófilos.
- **En un paciente que muere en una crisis de asma** en la mayor parte de las ramificaciones bronquiales aparecen numerosos tapones gelatinosos de exudado (MIR). Infiltrado de eosinófilos (MIR).
- **La hiposensibilización al alérgeno está indicada en** el asma polínico y en la rinitis alérgica.
- **El cromoglicato disódico y el ketotifeno** estabilizan la membrana del mastocito (MIR). Son útiles para el tratamiento a largo plazo o para la prevención (MIR), pero no para las crisis agudas (MIR).
- **La forma más eficaz de tratar los episodios agudos de asma son** los **aerosoles de agonistas beta-2** (salbutamol (MIR), terbutalina (MIR). También son de primera línea en el tratamiento crónico.
- **Los corticoides inhalados** (beclometasona y budesonida) están indicados por vía inhalatoria en el asma estable. **Si un enfermo ha sufrido un ataque severo de asma, ha recibido dosis elevadas de esteroides, el mejor criterio para poder reducir la dosis del esteroide sin riesgo de recaída es** la normalización del flujo pico (MIR).
- La **ventilación mecánica** está indicada cuando hay un aumento progresivo de la PaCO₂ (MIR).
- **Nuevos tratamientos:** antagonistas del receptor de los leucotrienos, **Omalizumab** (en asma crónico severo, refractario al tratamiento, con elevación de IgE, MIR), **Mepolizumab**, **Reslizumab** (inhibidores de la IL-5), **Benralizumab** (bloqueante del receptor de IL-5) y **Dupilumab** (bloqueante del receptor de IL-4).



6. BRONQUIECTASIAS

- **La localización más frecuente de las bronquiectasias** son los lóbulos inferiores, lóbulo medio y lóbulo lingular.
- En la **aspergilosis broncopulmonar alérgica** hay bronquiectasias típicas, de localización proximal (MIR).
- **La causa más frecuente de bronquiectasias es** la inflamación necrosante de origen bacteriano.
- Los adenovirus y el virus de la gripe son los **principales virus causantes de bronquiectasias**.
- **La causa más frecuente de bronquiectasias en las dos primeras décadas de la vida** es la mucoviscidosis.
- La **agammaglobulinemia** se asocia a bronquiectasias.
- El **síndrome de las uñas amarillas** cursa con bronquiectasias, linfedema, derrames pleurales bilaterales y uñas amarillas.
- El **síndrome de inmovilidad ciliar** cursa con bronquiectasias, bronquitis, rinitis, otitis, anomalías corneales, disminución del olfato y esterilidad masculina (MIR).
- El **síndrome de Kartagener** cursa con bronquiectasias, sinusitis y situs inversus (dextrocardias) (MIR).
- El **Síndrome de Young** cursa con infecciones sinopulmonares crónicas, bronquiectasias, azoospermia obstructiva (MIR).
- **Los síntomas más frecuentes de las bronquiectasias son** tos y broncorrea (que puede llegar a 1000 cc/día).
- **Pueden complicarse con** metástasis sépticas al cerebro.
- **Las causas más frecuentes de hemoptisis son** bronquitis y cáncer (MIR). **Las causas más frecuentes de acropaquias son** las bronquiectasias, el cáncer de pulmón y la fibrosis pulmonar.
- La mayoría de los enfermos con bronquiectasias tienen una **radiografía de tórax** normal.
- **La prueba más sensible para el diagnóstico de bronquiectasias** es el TAC. La tomografía computarizada de alta resolución (TACAR) es la **técnica idónea para confirmar el diagnóstico de bronquiectasias**.
- La broncografía es el **método diagnóstico definitivo** (MIR). **Sólo está indicada** cuando se considere la posibilidad de resección quirúrgica de las bronquiectasias.
- **La pauta terapéutica más importante en el tratamiento de las bronquiectasias** es el drenaje postural.
- **El tratamiento de elección en las agudizaciones infecciosas de las bronquiectasias son** los antibióticos (amoxicilina + clavulánico). **Los gérmenes involucrados más frecuentemente (exceptuando la mucoviscidosis)** son Hemophilus influenzae y Streptococcus pneumoniae.

7. MUCOVISCIDOSIS. FIBROSIS QUÍSTICA

- **Herencia** autosómica recesiva (MIR). **El gen anormal está localizado en el cromosoma 7. La mutación más prevalente** (70%) es la $\Delta F508$ (MIR). **El gen de la fibrosis quística codifica la proteína** reguladora de la Conductancia Transmembranosa de la Fibrosis Quística (MIR). El 4% de la población blanca es **portador del gen** (MIR).
- **La causa más frecuente de mortalidad de causa genética en la raza blanca** es la mucoviscidosis (MIR). **La causa más frecuente de enfermedad broncopulmonar crónica en la infancia** es la mucoviscidosis (MIR).
- **Los gérmenes que más frecuentemente colonizan el árbol bronquial en la mucoviscidosis** son las Pseudomonas (MIR) y el estafilococo (MIR). Pseudomonas cepa mucoide es casi exclusiva de mucoviscidosis.
- **Clínica:** **En el recién nacido** es frecuente la obstrucción intestinal (MIR) (ileo meconial) (MIR), estreñimiento en las primeras semanas de vida (MIR). **La afectación cardiovascular más frecuente en la mucoviscidosis** es el cor pulmonale crónico (MIR). Atelectasia (MIR), aspergilosis broncopulmonar alérgica (MIR), hemoptisis (MIR), osteoartritis hipertrófica (MIR), pólipos nasales (MIR), obstrucción intestinal distal (MIR), prolapso rectal recidivante (MIR), malabsorción (MIR), insuficiencia pancreática, diabetes, la vesícula biliar funciona anormalmente (MIR), azoospermia (MIR).
- **El hallazgo más constante de la fibrosis quística es** la concentración elevada de sodio y cloro en el sudor (MIR) (concentración de cloro superior a 60 mEq/l). **Radiología de tórax** con imágenes sugestivas de bronquiectasias (MIR) (más frecuentes en lóbulos superiores).
- **El tratamiento de elección para las exacerbaciones pulmonares son** los antibióticos intravenosos: combinación de penicilina semisintética ó cefalosporina (ceftazidima) + aminoglucósido (tobramicina). **La indicación más importante en la actualidad para el trasplante bipulmonar** es la mucoviscidosis. También están indicadas las enzimas pancreáticas (MIR) y suplementos vitamínicos (A, D, E y K) (MIR). Tratamiento de la diabetes.

8. SÍNDROMES DE HIPOVENTILACIÓN

- **Existe hipoventilación alveolar** cuando la PaCO₂ supera los 45 mm de Hg. (MIR).
- **Se define la apnea del sueño como** el cese del flujo aéreo, en la nariz y la boca, de al menos 10 segundos de duración, durante el sueño. En el síndrome de apnea del sueño el despertar transitorio (arousal) habitualmente sigue a las alteraciones gasométricas (MIR). La relación apnea / hipopnea superior a 10 por hora se considera patológica (MIR).
- **La causa más frecuente de síndrome de apnea del sueño** son las apneas obstructivas (MIR). En ellas no hay ventilación pulmonar a pesar de existir esfuerzo respiratorio (MIR). No hay anomalías respiratorias durante la vigilia (MIR).
- **Las apneas obstructivas** se relacionan con: obesidad (MIR) (síndrome de Pickwick), hipertrofias amigdalares y adenoideas (MIR). Son más frecuentes en hombres. Afectan al 1 – 5% de la población general. **Los síntomas cardinales son** la hipersomnia diurna (MIR) (debida a la falta y fragmentación del sueño nocturno, MIR) y los ronquidos violentos. A veces los únicos hallazgos son la obesidad y la HTA. Presentan retención de CO₂ por la hipoventilación: hipoxemia con diferencia Alveolo – arterial de oxígeno normal. Hipercapnia (MIR). Poliglobulia (MIR). **Para hacer el diagnóstico de certeza** hay que realizar un estudio polisomnográfico completo (MIR). Disminución de la respuesta respiratoria a la hipoxia o al CO₂ inhalado. La medida de la presión de oclusión (PO.1) se utiliza para hacer el diagnóstico de anomalías en el control de la ventilación (MIR). **El tratamiento de elección de la apnea del sueño** es el uso de presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) por vía nasal durante el sueño (MIR). **La intervención quirúrgica más frecuente** para la apnea obstructiva es la úvulopalatofaringoplastia (sólo 50% de éxito) (MIR).
- En la **apnea central del sueño** hay disminución o ausencia de esfuerzos inspiratorios.
- La **apnea mixta** comienza siendo central y luego se hace obstructiva.
- La **hipoventilación alveolar primaria** típicamente tiene una disnea mínima. **Se trata con** marcapasos para estimulación de los nervios frénicos.