

Neumonía organizada fibrinosa aguda

Rodríguez-Bautista Eduardo y Sánchez-Gutiérrez Jaime Alejandro.

Autor para correspondencia

Rodríguez - Bautista Eduardo Servicio de Medicina Interna.
Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Farías ISSSTE, Zapopan Jalisco, México.
Contacto al correo electrónico: robe4865@gmail.com.

Palabras clave: insuficiencia respiratoria aguda, lesión pulmonar aguda, neumonía organizada fibrinosa aguda.
Keywords: acute fibrinous organized pneumonia, acute lung injury, acute respiratory failure.



Neumonía organizada fibrinosa aguda

Rodríguez-Bautista E¹, Sánchez-Gutiérrez JA²

Resumen

La neumonía organizada fibrinosa aguda es una rara patología pulmonar de origen no infeccioso que se caracteriza por la presencia de tapones fibrinosos a nivel intraalveolar en los estudios histopatológicos. Existen poco más de 120 casos reportados en literatura. Se presenta en casi todos los grupos de edad y se encuentra en asociación con otros procesos patológicos sistémicos. Existen dos formas de presentación: una forma grave que conduce a una insuficiencia respiratoria aguda y una forma subaguda que tiene mejor pronóstico. Se presenta el caso de una mujer de 80 años en quien se confirmó el diagnóstico de neumonía organizada fibrinosa aguda. Al ser una patología poco reconocida, existe poca información sobre ella.

Palabras clave: *insuficiencia respiratoria aguda, lesión pulmonar aguda, neumonía organizada fibrinosa aguda.*

Acute fibrinous organized pneumonia

Abstract

Acute fibrinous organized pneumonia is a rare lung disease of non-infectious origin characterized by the presence of fibrinous plugs at the alveoli. There are a few cases reported in the literature. It occurs in almost all age groups and it is in association with other systemic diseases. There are two forms of presentation: a severe form that leads to acute respiratory failure and a subacute form that has a better prognosis. We present the case of an 80-year-old woman in whom the diagnosis of acute fibrinous organized pneumonia was confirmed. This disease is subdiagnosed, therefore there is insufficient information about it.

Key words: *acute fibrinous organized pneumonia, acute lung injury, acute respiratory failure.*

1. Departamento de Medicina Interna Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Fariás ISSSTE, Zapopan Jalisco, México.
2. Departamento de Neumología y Medicina Pleural Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Fariás ISSSTE, Zapopan Jalisco, México.

Autor para correspondencia

Rodríguez - Bautista Eduardo Servicio de Medicina Interna. Hospital Regional Dr. Valentín Gómez Fariás ISSSTE, Zapopan Jalisco, México.

Correo de contacto:
robe4865@gmail.com.



Introducción

La neumonía organizada fibrinosa aguda (AFOP del inglés *Acute Fibrinous and Organizing Pneumonia*) es una entidad patológica relativamente nueva, descrita inicialmente en 2002 por Beasley, quien reportó una serie de 17 pacientes con daño pulmonar agudo en donde el estudio histopatológico de tejido pulmonar mostró la presencia de inclusiones de fibrina intraalveolares y cuerpos de Masson así como infiltrado inflamatorio en el intersticio que no cumplía criterios para Daño alveolar difuso o Neumonía organizada.¹⁻³

Hasta 2016 se habían reportado menos de 120 casos. Esta entidad puede presentarse a cualquier edad, pero en la mayoría de los reportes es más común en individuos entre 50 y 70 años de edad, siendo ligeramente más frecuente en hombres que en mujeres.^{4,5}

Se acepta como una variante poco reconocida de daño pulmonar agudo asociada a un amplio espectro de condiciones clínicas como enfermedades autoinmunitarias, fármacos como la amiodarona, trimetoprim sulfametoxazol, entre otros, infecciones y exposiciones ambientales, sin embargo la mayoría de los casos siguen teniendo una etiología idiopática.^{2,5,6}

Generalmente los pacientes se presentan con un cuadro de tos febre y disnea que lleva a una falla respiratoria progresiva. Se puede presentar derrame pleural o hemoptisis y en ocasiones raras neumotórax. Los hallazgos radiográficos más comunes son la presencia de infiltrado bilateral en parches de predominio en las bases pulmonares, con apariencia de vidrio despulido, generalmente con una zona de consolidación lobar. De modo que esta entidad simula a un cuadro neumónico pero característicamente sin respuesta a la terapia antimicrobiana.^{4,5,7}

En los estudios de laboratorio se puede encontrar elevación de marcadores de inflamación como la PCR o VSG, alteraciones en las pruebas de funcionamiento hepático, alteración en la síntesis de albumina y anemia entre otros.⁸

Al no existir características clínicas ni radiológicas específicas, el diagnóstico depende del estudio histopatológico el cual se caracteriza por la presencia de

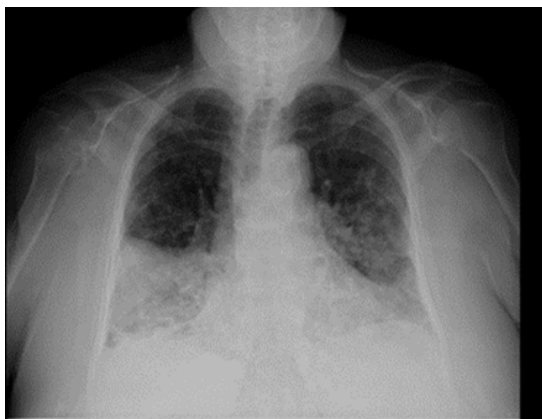


Figura 1. Radiografía de tórax en proyección AP. Con evidencia de derrame pleural bilateral de predominio derecho, infiltrado reticular diseminado. Zona de consolidación en base derecha.

depósitos intraalveolares de fibrina y cuerpos de Masson, así como infiltrado inflamatorio en el intersticio.^{1,5,7}

Asociado a estos hallazgos histopatológicos se han descrito la presencia de hiperplasia de los neumocitos tipo II, inflamación de la pared alveolar y degeneración mixomatosa en los septos alveolares. El diagnóstico diferencial incluirá otras entidades como neumonía organizada, neumonía eosinofílica y daño alveolar difuso.^{9,10}

En el curso clínico de la enfermedad se describen dos patrones, el primero caracterizado por ser de inicio agudo, con una rápida progresión que lleva a la falla respiratoria y daño multiorgánico asociado a una elevada mortalidad, el segundo patrón con una evolución menos agresiva y generalmente un mejor pronóstico.⁵

Numerosos tratamientos han sido reportados para la AFOP, sin embargo considerando la poca frecuencia de esta patología y la diversidad de la presentación clínica no existen recomendaciones estándar para el manejo de estos pacientes. Algunos pacientes se han beneficiado con terapia a base de esteroides e inmunosupresores. Entre las terapias que actualmente están en investigación se encuentran el uso de inhibidores del factor de necrosis tumoral (TNF). Así, el tratamiento de elección y la duración del mismo debe ser de acuerdo al curso médico de la enfermedad y la etiología subyacente.^{5,11}

Reporte de caso

Se trata de paciente femenina de 80 años de edad, originaria y residente de Zacatecas, con antecedente de exposición a biomasa durante 17 años, insuficiencia venosa crónica desde su juventud, sin tratamiento farmacológico e hipertensión arterial sistémica de 6 años de evolución en tratamiento con amlodipino.

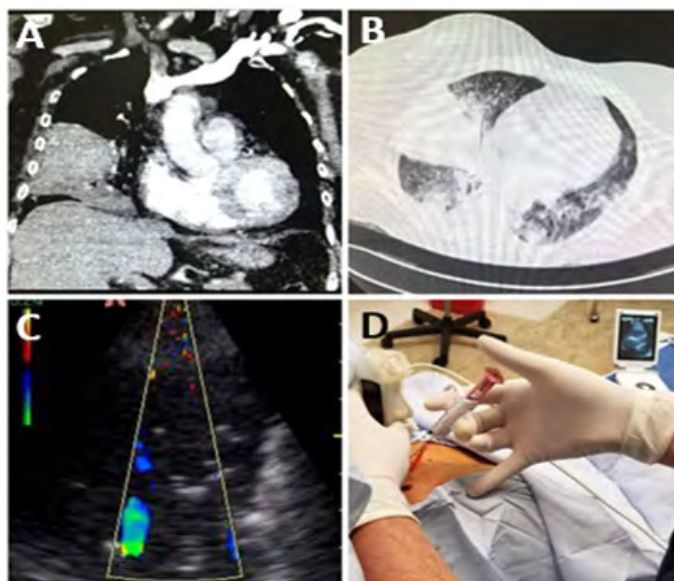


Figura 2. A. Tomografía de tórax corte coronal con zona hipodensa en hemitórax derecho. B. Corte transversal en ventana pulmonar. C. USG pulmonar con evidencia de síndrome intersticial. D. Biopsia de lesión guiada por USG.

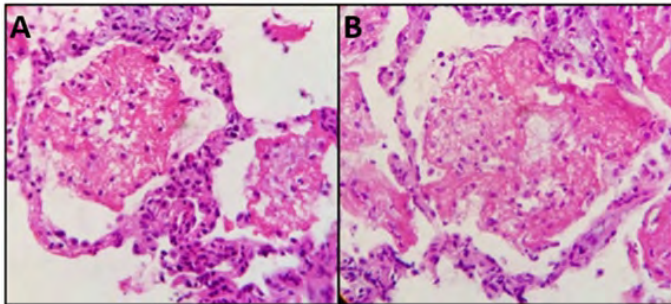


Figura 3. A. Producto de biopsia pulmonar que muestra parénquima en el que se identifican espacios alveolares ocupados. B. Imagen a mayor aumento en el que se identifican tapones fibrinosos en el espacio alveolar.

Acudí a valoración por cuadro de cuatro días de evolución con tos productiva en accesos, no cianozante, emetizante o disneizante, sin predominio de horario, sin identificar factor desencadenante o exacerbante y fiebre. En la exploración física destacó a nivel pulmonar disminución del murmullo vesicular en las bases pulmonares de manera bilateral, la presencia de estertores crepitantes bilaterales y matidez a la percusión pulmonar integrándose síndrome pleuropulmonar de condensación.

Se realizó radiografía de tórax en la que se evidenció la presencia de derrame pleural y una zona de consolidación en la base pulmonar derecha. En la analítica destacó una Hb 12.4, Hto 35.9, Pla_q 251, Leu 13.9, Neu 74.4%, Linf 13.7%, una creatinina sérica de 0.9, BNP 144, Procalcitonina de 0.88 y una PCR de 261. Figura 1.

Se inició terapia antimicrobiana con fluoroquinolona, sin embargo la paciente presentó empeoramiento clínico con incremento de la disnea y de los requerimientos de oxígeno suplementario. El abordaje de microbiología con cultivo de expectoración y hemocultivos fue negativo. Se realizó TAC de tórax en la que se observó la consolidación ya descrita sin la presencia de otro hallazgo. Figura 2.

Se realizó rastreo con ultrasonido de la lesión encontrando datos en relación a síndrome intersticial con consolidación y derrame pleural derecho, con sospecha de proceso maligno por lo que se realizó biopsia con trucut guiada por

ultrasonido. Figura 2 El análisis histológico fue compatible con neumonía organizada fibrinosa aguda, por lo que se indicó tratamiento con metilprednisolona intravenosa con lo que tuvo resolución de los síntomas. Figura 3.

Discusión

Los síntomas de la AFOP no son característicos, los pacientes generalmente se presentan con disnea, tos, fiebre, y con una gran variedad de hallazgos en los estudios de imagen que van desde la evidencia de derrame pleural, zonas de consolidación e infiltrado en parches, lo que puede hacer muy amplio el diagnóstico diferencial. Esta entidad generalmente simula un cuadro de neumonía bacteriana, pero característicamente no responde a la terapia antimicrobiana. El diagnóstico depende del estudio histopatológico en el que se evidencian los depósitos intraalveolares de fibrina y cuerpos de Masson.^{1,5,7}

El tratamiento de estos casos aún es controversial dada la baja incidencia de la patología, sin embargo el uso de glucocorticoides e inmunosupresores han tenido buenos resultados.^{5,11} En nuestro caso, la paciente se presentó con un cuadro de infección de vías respiratorias bajas, sin presentar respuesta al tratamiento médico, lo que llevo a realizar más estudios de extensión que incluyó la biopsia pulmonar.

Conclusiones

La AFOP es una patología relativamente nueva, con poco más de 120 casos reportados desde 2002, en la que el que las características clínicas de los pacientes simulan un cuadro de neumonía bacteriana en donde el diagnóstico depende principalmente del estudio histopatológico. Los síntomas inespecíficos generan un retraso en el diagnóstico, por lo que el clínico debe sospechar esta patología ante un cuadro que no responde a la terapia antimicrobiana.

Referencias bibliográficas

1. Beasley MB, Franks TJ, Galvin JR, Gochuico B, Travis WD. Acute Fibrinous and Organizing Pneumonia A Histologic Pattern of Lung Injury and Possible Variant of Diffuse Alveolar Damage. *Arch Pathol Lab Med.* 2002;126:1064–1070.
2. Gupta A, Sen S, Naina H. Acute fibrinous and organising pneumonia: a rare histopathological variant of chemotherapy-induced lung injury. *BMJ Case Rep.* 2016;2016.pii: bcr2016214721.
3. Mehrjardi M, Kahkouee S, Pourabdollah M. Radiopathological correlation of organizing pneumonia (OP): a pictorial review Mohammad Zare Mehrjardi, Shahram Kahkouee, Mihan Pourabdollah. *Br J Radiol.* 2017;90(1071):20160723.
4. Jabbour R. *et al.* An Unusual Presentation of Acute Fibrinous and Organizing Pneumonia. *Am J Case Rep.* 2017;18:532-536.
5. Arnaud D, Surani Z, Vakil A, Varon J, Surani S. Acute Fibrinous and Organizing Pneumonia: A Case Report and Review of the Literature. *Am J Case Rep.* 2017;18:1242-1246.
6. An-Ning Feng, *et al.* Diagnostic problems related to acute fibrinous and organizing pneumonia: misdiagnosis in 2 cases of lung consolidation and occupying lesions. *Int J Clin Exp Pathol.* 2014;7(7):4493-4497.
7. Chen. A case of herbicide-induced acute fibrinous and organizing pneumonia?. *BMC Pulmonary Medicine.* 2017;17:203.
8. Jing-Hong Dai *et al.* Clinical and Radiological Profile of Acute Fibrinous and Organizing Pneumonia: A Retrospective Study. *Chin Med J* 2015;128:2701-6.
9. Wang Y, Zhao S, Du G, *et al.* Acute fibrinous and organizing pneumonia as initial presentation of primary Sjögren's syndrome: a case report and literature review. *Clin Rheumatol.* 2018;37(7):2001-2005.
10. Qiu YY, Miao LY, Cai HR, Xiao YL, Ye Q, Meng FQ, Feng AN. The clinicopathological features of acute fibrinous and organizing pneumonia. *Chinese Medical Association.* 2013;36(6):425-30.
11. Gomes *et al.* Acute fibrinous and organizing pneumonia A report of 13 cases in a tertiary university hospital. *Medicine.* 2016;95:27.