



Revista SOCAMPAR

Patología del tórax

Volumen 5

Número 2

Julio 2020

Revista SOCAMPAR

Patología del tórax

Órgano oficial de la Sociedad Castellano-Manchega de Patología Respiratoria

Comité editorial

Raúl Godoy Mayoral	Carlos Bujalance Cabrera
Carlos Alberto Rombolá	José Gallardo Carrasco
María Eugenia Casado López	Encarnación López Gabaldón
Raúl Hidalgo Carvajal	Francisco Javier Agustín Martínez
Javier Cruz Ruiz	

Editor y maquetador

Sergio García Castillo

Comité asesor

Aurelio Arnedillo Muñoz	Aurelio L. Wangüemert Pérez
Esther Barreiro Portela	José Antonio Rodríguez Montes
Felipe Villar Álvarez	Jesús M. Culebras

La recepción de un trabajo por la revista no implica su publicación. El autor será informado del proceso de evaluación. La presentación de un trabajo a la revista supone el permiso para la publicación y difusión por parte de ésta del autor. El autor debe manifestar que su trabajo respeta los derechos de autor de terceros.

<http://www.revista-socampar.com>

<http://www.socampar.com>

SOCAMPAR

Sociedad Castellano-Manchega de
Patología Respiratoria

Presidente: Raúl Godoy Mayoral
Vicepresidente: Antonio Francisco Honguero Martínez
Tesorera: Rosario Vargas González
Secretaría: Raúl Hidalgo Carvajal

Vocales:

Albacete: Javier Cruz Ruiz
Ciudad Real: Carlos Bujalance Cabrera
Cuenca: María Eugenia Casado López
Guadalajara: José Gallardo Carrasco
Toledo: Encarnación López Gabaldón
Vocal de enfermería: Margarita Morales García
Vocal de residentes: Nuria Gutiérrez González

Webmaster:

Francisco Javier Agustín Martínez



ÍNDICE

EDITORIAL

- Manejo clínico de la EPOC en Castilla la Mancha. Una oportunidad para mejorar** 31
Clinical management of COPD in Castilla la Mancha. An opportunity to improve
Izquierdo Alonso JL, Godoy Mayoral R

ORIGINALES

- La broncoscopia rígida terapéutica en situación urgente. Análisis de nuestra casuística en 2019** 33
Therapeutic rigid bronchoscopy in urgent situation. Analysis of our case in 2019
Páez Codeso FM, Salcedo Lobera E, Arredondo López M
- COVID y los profesionales de patología respiratoria en Castilla-La Mancha** 37
COVID and respiratory pathology professionals in Castilla-La Mancha
Godoy R, López P, García Castillo S, Callejas FJ, Hurtado A, Agustín FJ

REVISIÓN

- Estrategia para el seguimiento ambulatorio de pacientes con ventilación mecánica domiciliaria en situación epidemiológica de riesgo por SARS-COV-2 en el ámbito de SOCAMPAR** 42
Strategy for outpatient follow-up of patients with home mechanical ventilation in an epidemiological situation of risk for SARS-COV-2 in the SOCAMPAR setting
Hidalgo Carvajal R, Casado López ME, Ortega González A, Ordoñez Dios I, Coloma Navarro R, Mata Calderón P, García Castillo S, Lázaro Polo J, López Gabaldón E, Godoy Mayoral R, Díaz Lobato S

ARTÍCULO ESPECIAL

- Recomendaciones para la realización de pruebas de función pulmonar en la época SARS-COV-2 en el ámbito de la SOCAMPAR** 48
SOCAMPAR recommendations for performing lung function tests in the SARS-COV-2 era in the Castilla-La Mancha area
Godoy R, García S, López P, Callejas FJ, Hurtado Fuentes A, Almonte W, Izquierdo JL, Agustín FJ, García-Guerra A, Hidalgo-Carvajal R, Bravo R, Lázaro J, López E, Vargas R, Sánchez R, Peirón MJ, Gutiérrez N, Bujalance C, Cruz J, Honguero A, Blasco C, Castillejos L, Guerrero MD, Gómez B, Almodóvar S, Molina A, Sánchez D, Martínez MM, Martínez AJ, Gallardo J, Mena MJ

CASOS CLÍNICOS

- ¿Qué puede esconder una artritis de tobillos?** 51
What can an ankle arthritis hide?
Rebollo Giménez AI, Sacristán Bou L, Bujalance Cabrera C, Mínguez Sánchez MD, Lázaro Polo J, Castro Corredor D
- Masa pulmonar y enfermedad de Crohn: una asociación muy infrecuente** 53
Lung mass and Crohn's Disease. A very rare association
Urbano Aranda Y, Prieto Giráldez M
- Pseudoquilotórax en reactivación tuberculosa** 56
Pseudochylothorax in tuberculosis reactivation
Golfé Bonmatí A, Gutiérrez González N, Hurtado Fuentes A, Sánchez Villar C, Callejas González FJ, García Castillo, S
- Quilotórax en linfangioleiomiomatosis y revisión de la literatura** 59
Chylothorax in lymphangiomyomatosis and literature review
Sacristán Bou L, Ros Gómez B, Bellido Maldonado A, Orta Caamaño M, Mata Calderón P, Bermejo Calvillo N



EDITORIAL

Manejo clínico de la EPOC en Castilla la Mancha. Una oportunidad para mejorar

Clinical management of COPD in Castilla la Mancha. An opportunity to improve

Autores: José Luis Izquierdo Alonso y Raúl Godoy Mayoral

En España, la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) representa la 4ª causa de muerte, genera una elevada presión asistencial en las consultas externas de Neumología y Atención Primaria y las exacerbaciones son la principal causa de hospitalización y de visitas a los servicios de urgencias¹. Además, causa un deterioro en la calidad de vida de los pacientes. No es previsible que esta situación mejore a corto y medio plazo, ya que, aunque mejoren las tasas actuales de tabaquismo, el escenario más optimista estima que la prevalencia de EPOC seguirá aumentando en los próximos años. Sin duda, un correcto manejo de la EPOC va a tener un gran impacto, no solo para el paciente, sino también para los sistemas de salud. Este aspecto es relevante, ya que, en relación con otros países de nuestro entorno, el estudio “*Confronting COPD*”, demostró que España era, junto a Estados Unidos, el país en el que la EPOC generaba un mayor gasto sanitario².

Clásicamente, los estudios epidemiológicos han prestado una gran atención al infradiagnóstico de esta enfermedad³⁻⁵. Sin embargo, desde el punto de vista asistencial, el sobrediagnóstico puede tener una mayor relevancia clínica, ya que genera un gasto innecesario y priva al paciente de un tratamiento correcto para otras potenciales enfermedades causantes de sus síntomas⁶. En España, estudios observacionales han detectado que un elevado porcentaje de pacientes con EPOC están diagnosticados de forma errónea y que existen pautas de tratamiento muy diversas en función del ámbito asistencial. Las elevadas tasas de diagnósticos incorrectos se han intentado achacar a las limitaciones del primer nivel asistencial (Atención Primaria). Sin embargo, los resultados del estudio AUDIPOC, y posteriormente su prolongación europea, han demostrado que se mantienen los mismos errores en atención especializada, con graves problemas en el manejo de la enfermedad en pacientes hospitalizados, en los que el impacto clínico y asistencial de este error es aún mayor^{7,8}.

La progresiva digitalización de los servicios de salud y la posibilidad de realizar análisis de datos masivos (*Big Data*) nos permite conocer mejor la situación de la EPOC en nuestro entorno, algo que no es posible con los estudios observacionales tradicionales. La metodología *Big Data* es diferente a nuestra forma habitual de trabajar. No se plantea el concepto de muestra ni de reproducibilidad, ya que se recoge la información de toda la población. La principal limitación de esta metodología

sería la falta de información documentada, pero este problema se irá minimizando a medida que mejore el nivel de digitalización de los sistemas sanitarios. En la práctica, el *Big Data* recoge una amplia **población oculta** que no recogemos en los estudios observacionales. Esta población oculta suele ser la que es atendida por médicos menos interesados en la materia y, por lo tanto, más probable de presentar deficiencias en el diagnóstico y tratamiento. Con el *Big Data* tenemos una visión completa y real, visión que puede estar infravalorada por los estudios observacionales, identificando mejor la magnitud del problema. Con esta metodología identificamos un determinado problema en toda la población y podemos cuantificarlo; además, permite segmentarlo fácilmente para análisis específicos (por especialidades, áreas sanitarias, etc.). De este modo es mucho más fácil y fiable ver el impacto de medidas de intervención que pueden evaluarse casi en tiempo real, algo imposible con otro tipo de estudios⁹.

La rapidez y cobertura total de una población que permite el *Big Data* es sumamente útil para identificar los problemas asistenciales más importantes, pero también para orientar estrategias que sean efectivas y que ayuden a mejorar la situación de la EPOC en nuestro medio, todo ello con la posibilidad de que el efecto de dichas medidas pueda ser monitorizado de forma continua. Las acciones previas de elaborar múltiples guías clínicas, que no se siguen, y crear procesos complejos de trabajo, sin evaluar su impacto asistencial de forma periódica, va a mantener la situación actual, que es altamente ineficiente.

Recientemente se ha publicado el primer estudio que ha analizado la situación de la EPOC en España utilizando metodología de *Big Data*, a partir de los datos capturados de registros clínicos electrónicos¹⁰. La principal conclusión de este estudio, realizado en Castilla la Mancha, es la persistencia de errores graves en el proceso diagnóstico, una escasa variación en los tratamientos farmacológicos en una década marcada por cambios en las guías de práctica clínica (GPC) y una baja mortalidad intrahospitalaria, a pesar del elevado número de comorbilidades que presentan los pacientes, mortalidad que presenta importantes diferencias por especialidades y que es especialmente baja en Neumología. Este trabajo evidencia el escaso impacto asistencial de las GPC, tanto de GESEPOC como de las recomendaciones GOLD en la mejora de los problemas asistenciales de la EPOC.

Esta información no puede ignorarse a la hora de elaborar GPC o proyectos asistenciales. Con la popularización de esta tecnología es factible identificar los problemas reales en una población, implementar proyectos que ayuden a mejorar la práctica clínica y, simultáneamente, una monitorización continua de los resultados.

Las posibilidades que ofrece el Servicio de Salud de Castilla-La Mancha SESCAM en este sentido son óptimas para empezar a mejorar realmente el manejo de la EPOC en nuestro medio, más allá de las discusiones estériles y repetitivas del uso de un determinado fármaco.

Bibliografía

1. Izquierdo-Alonso JL, de Miguel-Díez J, Economical Impact of Pulmonary Drugs on Direct Costs of Stable Chronic Obstructive Pulmonary Disease. *Journal COPD* 2004. 1; 215-223.
2. Izquierdo JL. The Burden of COPD in Spain: Results from the confronting survey. *Respiratory Medicine* 2003; 97; S61-S69.
3. Sobradillo Peña V, Miravittles M., Gabriel R, Jiménez-Ruiz CA, Villasante C, Masa JF, Viejo JL, Fernández-Fau L. Geographical variations in prevalence and underdiagnosis of COPD. Results of the IBER-POC multicentre epidemiologic study. *Chest* 2000; 118: 981-989.
4. Miravittles M, Soriano JB, Garcia-Rio F, Munoz L, Duran-Tauleria E, Sanchez G, et al. Prevalence of COPD in Spain: Impact of undiagnosed COPD on quality of life and daily life activities. *Thorax*. 2009; 64:863-8.
5. Alfageme I, de Lucas P, Ancochea J, Miravittles M, Soler-Cataluña JJ, García-Río F, et al. Nuevo estudio sobre la prevalencia de la EPOC en España: resumen del protocolo EPISCAN II, 10 años después de EPISCAN. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2018 [consultado 9 Nov 2018]. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0300289618302011>.
6. Izquierdo JL, Rodríguez JM, de Lucas P, Martín Centeno A, Gobartt E. ¿Ha cambiado el manejo de la EPOC en España? Resultados de un estudio multicéntrico comunitario (VICE). *Rev Clin Esp*. 2008; 208:18-25.
7. Lopez-Campos JL, Asensio-Cruz MI, Castro-Acosta A, Calero C, Pozo-Rodriguez F; AUDIPOC and the European COPD Audit studies. Results from an audit feedback strategy for chronic obstructive pulmonary disease in-hospital care: a joint analysis from the AUDIPOC and European COPD audit studies. *PLoS One*. 2014 Oct 15;9(10):e110394. doi: 10.1371/journal.pone.0110394. eCollection 2014.
8. Pellicer Císcar C, Soler Cataluña JJ, Andreu Rodríguez AL, Bueso Fabra J. Calidad del diagnóstico de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica en el ámbito hospitalario. *Arch Bronconeumol*. 2010; 46: 64-9.
9. Izquierdo JL, Miravittles M, Esquinas C, Pérez M, Calle M, López Campos JL, et al. Characteristics of COPD Patients Managed in Respiratory Medicine Departments in Spain, According to GOLD Groups and GesEPOC Clinical Phenotypes. *Arch Bronconeumol*. 2018; 54 (11): 559-567.
10. Izquierdo JL, Morena D, González Y, Paredero JM, Pérez B, Graziani D, Gutiérrez M, Rodríguez JM. Manejo clínico de la EPOC en situación de vida real. Análisis a partir de *big data*. *Arch Bronconeumol*. 2020 Feb 22. pii: S0300-2896(20)30012-0. doi: 10.1016/j.arbres.2019.12.025. [Epub ahead of print].

Dr. José Luis Izquierdo Alonso
Departamento de Medicina y Especialidades. Universidad de Alcalá.
Jefe de Neumología. Hospital Universitario de Guadalajara

Dr. Raúl Godoy Mayoral
Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete
Presidente de SOCAMPAR



ORIGINAL

La broncoscopia rígida terapéutica en situación urgente. Análisis de nuestra casuística en 2019

Therapeutic rigid bronchoscopy in urgent situation. Analysis of our case in 2019

Autores: Páez Codeso FM, Salcedo Lobera E, Arredondo López M

Servicio de Neumología. Hospital Regional Universitario de Málaga. Málaga.

Resumen:

Introducción. La atención urgente con broncoscopia rígida intervencionista en casos de obstrucción severa de la vía aérea a pacientes seriamente comprometidos no es una situación habitual.

Material y métodos. Análisis retrospectivo y descriptivo de nuestros casos de 2019 y un breve repaso bibliográfico.

Resultados. A 11 pacientes se les realizó un total de 13 procedimientos intervencionistas de carácter urgente. Edad media 51,84 años, 7 hombres. La etiología más frecuente fue la tumoral con 8 casos y 5 con diferentes patologías benignas, todos presentaban disnea severa y estridor con necesidad de oxigenoterapia y los procedimientos realizados fueron la reperfmeabilización bronquial e implante de *stents* en 10 casos, la dilatación neumática en 1 caso y 2 retiradas de cuerpo extraño. Directamente relacionadas con el procedimiento hubo 3 complicaciones y ninguna muerte. La mejoría clínica de la disnea fue inmediata en todos los casos.

Conclusiones. La broncoscopia rígida intervencionista urgente es una situación muy poco frecuente. La mayoría de los casos corresponden a estenosis crítica de origen tumoral, la técnica empleada más habitual ha sido la reperfmeabilización de la vía aérea y se ha mostrado como un procedimiento seguro y eficaz.

Palabras clave: obstrucción de la vía aérea; urgencia; broncoscopia rígida; *stents*.

Resume:

Introduction. Urgent care with rigid interventional bronchoscopy in cases of severe airway obstruction in seriously compromised patients is not a common situation.

Material and methods. Retrospective descriptive analysis of our cases from 2019 and we do a brief bibliographic review.

Results. 11 patients underwent a total of 13 urgent interventional procedures. Average age 51.84 years, 8 men. The most frequent etiology was tumor with 8 cases and 5 with different benign pathologies, all of them presented respiratory failure and the procedures performed were bronchial reperfmeabilization and stent implantation in 10 cases, pneumatic dilation in 1 case and 2 foreign body withdrawals. Directly related to the procedure there were 3 complications and no deaths. The clinical improvement of dyspnea was immediate in all cases.

Conclusions. Urgent interventional rigid bronchoscopy is a very rare situation. The majority of cases correspond to critical stenosis of tumor origin, the most common technique used has been airway reperfmeabilization, and it has been shown to be a safe and effective.

Keywords: airway obstruction; urgency; rigid bronchoscopy; *stents*.

Introducción:

Desde los trabajos clásicos de Shapshay, la broncoscopia intervencionista se ha mostrado como un procedimiento muy eficaz en casos de compromiso grave de la vía aérea por diversas etiologías¹. Si bien la mayoría de los pacientes pueden ser evaluados y programados para la intervención, un pequeño número de ellos se presenta en una situación de gravedad y, en algunas ocasiones, este compromiso, aun estando provocado por una etiología crónica, debuta de forma aguda-subaguda, necesitando una respuesta sin demoras.

Esta respuesta exige la existencia de Unidades hospitalarias de referencia con personal formado y entrenado, tanto facultativo como de enfermería, y de recursos ma-

teriales suficientes para hacer frente a estas situaciones clínicas, así como del apoyo inmediato de otras áreas y servicios del hospital, fundamentalmente Anestesiología, Medicina Intensiva y Cirugía Torácica. Además, estos recursos deberían estar idealmente disponibles en cualquier momento.

Aunque hay en la literatura numerosos trabajos sobre neumología intervencionista, no tantos han considerado la situación del enfermo urgente o crítico. Hemos querido analizar este subgrupo de procedimientos de la neumología intervencionista, que, si bien no representan una cantidad importante en cuanto a volumen de trabajo, sí suponen todo un reto para nuestras Unidades.

Material y métodos:

Se han analizado los casos derivados a nuestro servicio (siendo este el centro de referencia provincial para dichas técnicas) en los que se realizó una broncoscopia rígida en el plazo de las 48 horas siguientes al conocimiento del mismo, dada la gravedad de la presentación clínica de los casos, encontrándose todos en situación de disnea, al menos grado 3, con estridor y en once de los trece procedimientos insuficiencia respiratoria.

La población a la que hacemos referencia es de 1.630.615 habitantes más 86.487 de la ciudad autónoma de Melilla, según datos consultados en la página oficial

del instituto nacional de estadística (INE) a 1 de enero de 2019.

Hemos recogido el diagnóstico o etiología del caso urgente, el procedimiento realizado, la instrumentación utilizada y las complicaciones del procedimiento endoscópico.

Resultados:

En nuestra base de datos de 2019 constan once pacientes a los que se han realizado un total de trece procedimientos intervencionistas con carácter urgente (tabla 1). Todos se hicieron en quirófano, bajo anestesia general intravenosa y usando broncoscopia rígida con o sin broncoscopio flexible a su través.

CASO	EDAD	SEXO	PROCEDENCIA	ETIOLOGÍA	PROCEDIMIENTO	COMPLICACIONES	Tipo complicación
1	67	Varón	H. Virgen de la Victoria	C.Pulmón IV	Doble stent metálico	No	
2	68	Varón	Xanit Benalmádena	C.Extraño	Retirada de material	No	
3	18	Varón	H. Melilla	Estenosis postintubación	Stent Dumon traqueal	Si	Migración prótesis
4	64	Varón	H.Antequera	C.Extraño	Retirada de material	No	
5	18	Varón	H. Melilla	Migración prótesis Dumon	Dilatación neumática	No	
6	59	Mujer	H.Antequera	C.Pulmón IV	Stent metálico en J	No	
7	49	Varón	H.Antequera	C.Pulmón IV	Stent metálico	Si	Compresión tumoral
8	55	Mujer	H.Ronda	C. adenoides quístico	Stent híbrido TBY	Si	Neumotórax
9	61	Varón	H.Quirón	Adenocarcinoma IV	Stent híbrido TBY	Si	
10	49	Varón	H.Antequera	C.Pulmón IV	Stent sobre stent metálico	No	
11	47	Varón	H.Regional Universitario	Adenocarcinoma IV	Stent híbrido TBY	No	
12	61	Mujer	H.Regional Universitario	Bocio	Stent metálico	No	
13	58	Mujer	H. Axarquía	C.Esofago	Stent metálico	No	

Tabla 1. Procedimientos intervencionistas urgentes

La edad media de los pacientes fue de 51,84 (18-68) años, 7 hombres y 4 mujeres, de los cuales dos procedían de nuestra área sanitaria y el resto eran remitidos desde hospitales comarcales públicos de la provincia y Melilla y en dos casos de hospitales privados.

Los servicios clínicos solicitantes eran Neumología 8 casos, 3 de Medicina interna, 1 de Oncología Médica y 1 de Cirugía Endocrina.

La **etiología o diagnóstico** con el que eran remitidos fue mayoritariamente tumoral en 8 casos y, los 5 restantes, diferentes tipos de patología benigna.

Todos los pacientes presentaban antes de la intervención ortopnea, disnea de reposo o de mínimos esfuerzos (grado 3 o 4 de la mMRC) y estridor, necesidad de oxigenoterapia para mantener saturaciones de oxígeno por encima del 92% y 1 caso con soporte ventilatorio no invasivo. Además de los síntomas y signos propios de su enfermedad de base.

Los **procedimientos** realizados fueron: técnicas de reperfusión traqueobronquial (termoablación con bronco-láser, electrocauterio o crioterapia) más la implantación de prótesis o *stents* en vía aérea en 10 casos (figura 1), dilatación neumática con balón de expansión radial controlada 1 caso y 2 retiradas de cuerpo extraño con el instrumental más apropiado dependiendo del tipo

de material y criterio del broncoscopista. Así, el caso 2 aspiró, tras un traumatismo facial, una prótesis dentomucosoportada de resina de grandes dimensiones que quedó atravesada en la luz traqueal se extrajo con pinzas dentadas rígidas. En el caso 4, una concha marina (almeja) que obstruía el bronquio principal derecho fue extraída con una cestilla endoscópica de malla de 30 mm, introducida por el canal de trabajo de un videobroncoscopio a través del traqueoscopio rígido, extrayendo después en bloque (extubación) todo el sistema.

En tres procedimientos se han producido complicaciones directamente relacionadas con la intervención, dos de ellas solucionadas tras nuevas intervenciones. Estas complicaciones fueron, en el caso 3, la migración distal de una prótesis de silicona de Dumon a los 21 días de colocada, decidiéndose retirar y tratar con dilatación neumática (caso 5) para después remitir a Cirugía Torácica. El caso 7 reingresó con disnea intensa y estridor a los 53 días de la primera intervención, comprobándose cómo el crecimiento tumoral comprimía la prótesis, estenosando de nuevo la tráquea. Se reintervino (caso 10) emplazando *stent* sobre *stent* de mayor calibre (18 x 40). Por último, el caso 8, presentó un neumotórax parcial del pulmón izquierdo en el postoperatorio, se resolvió sin drenaje 4 días después.

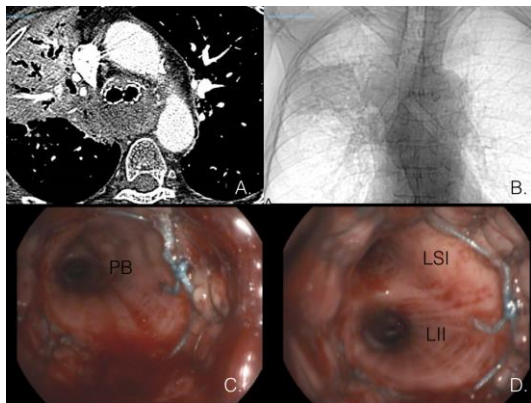


Figura 1. Caso 1. Etenosis de ambos bronquios principales, optándose por colocar un *stent* metálico autoexpansible en cada uno de ellos. A) Corte axial a nivel de carina y B) *scout* donde se ven ambos *stents*. C) Imagen endoscópica del *stent* colocado en bronquio principal derecho. D) Imagen endoscópica del *stent* en bronquio principal izquierdo. PB: Pirámide basal derecha; LSI: Lóbulo superior izquierdo; LII: Lóbulo inferior izquierdo

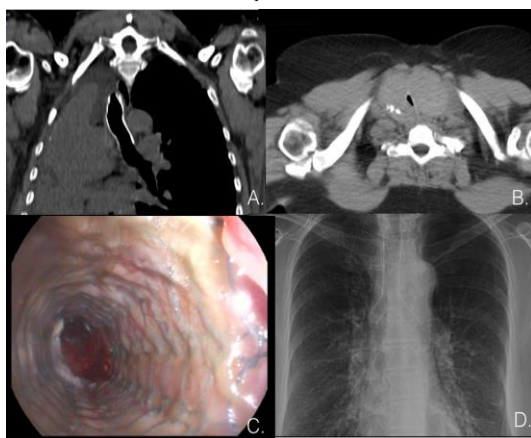


Figura 2. A) Caso 6, carcinoma broncogénico que atelectasiaba por completo el pulmón derecho, protruyendo la luz traqueal distal, optándose por colocar un largo *stent* metálico de 18 x 60 mm a modo de J para preservar la ventilación del pulmón izquierdo. B) Gran bocio multinodular endotorácico, caso 12, comprimiendo críticamente la luz traqueal en un corte de TC. C) *Stent* traqueal justo antes de su retirada tras la resección del bocio por cirugía 26 días después en el caso 12. D) Caso 8, *stent* híbrido en Y, por extensa afectación tráqueo-bronquial en un carcinoma adenoide quístico

La mejoría clínica de la disnea fue inmediata en todos los casos, con desaparición del estridor. No hubo ninguna muerte directamente relacionada con la intervención. Hasta el momento sólo ha fallecido el caso 11, tratado con *stent* traqueobronquial en “Y” 24 días antes. Se trataba de un paciente VIH con un adenocarcinoma con metástasis hepáticas, suprarrenales y óseas, debido a progresión de su enfermedad y no por causas relacionadas con el procedimiento.

Discusión:

El concepto de broncoscopia urgente no está claramente definido, pero supone una actividad frecuente en las Unidades de Broncoscopia. Podríamos definir la broncoscopia urgente² como aquella que se debe realizar de forma inmediata porque la situación clínica del paciente así lo requiere. De 664 bronoscopias realizadas en nuestra Unidad, 13 tenían carácter de “broncoscopia rígida intervencionista urgente” (1,95 %). Con el fin de acotar el estudio elegimos arbitrariamente el plazo de 48 horas desde que se nos remite el paciente hasta la intervención, dada la falta de criterios definidos. El porcenta-

je de nuestros casos representa una ínfima proporción del trabajo diario de la unidad, de acuerdo con lo que ocurre en otros centros. Un amplio estudio³ refiere la colocación de 393 prótesis de silicona a 306 pacientes a lo largo de 13 años de experiencia, lo que supone 23 pacientes al año. El estudio de *Colt et al*⁴ de 1997 analiza 32 casos en el plazo de 28 meses y otro más reciente coreano de 2006⁵ estudia 36 pacientes en cinco años, algo más de 7 pacientes/año. Esto nos da idea de que es una actividad minoritaria en el quehacer diario de las unidades de endoscopia respiratoria, sin embargo, representan uno de los retos más serios e importantes con el que puede enfrentarse un equipo de bronoscopias y demás profesionales implicados en la intervención. Precisamente el pequeño número de casos hace que la adquisición de las habilidades pertinentes sea difícil y muy larga. En concreto, la capacitación en broncoscopia rígida debe reservarse para los médicos que tienen una amplia experiencia previa en broncoscopia flexible y una vez adquiridos los suficientes conocimientos para mantener la competencia. Se aconseja que el procedimiento debe realizarse al menos 10-15 veces al año⁶.

La mayoría de los casos corresponden a estenosis crítica de origen tumoral, siendo el carcinoma broncogénico la etiología más frecuente. En estos pacientes con obstrucción maligna de las vías aéreas el tumor no será resecable debido a enfermedad localmente avanzada, enfermedad metastásica o comorbilidad contraindicadora. En estos casos la broncoscopia terapéutica proporciona una paliación rápida y segura de la obstrucción de las vías respiratorias⁷. Las otras causas fueron la obstrucción benigna de la vía aérea principal, por estenosis traqueal post-traqueostomía, compresión traqueal por bocio y la aspiración de cuerpos extraños. El caso 3 (estenosis traqueal post-traqueostomía) y el caso 12 (bocio con estenosis traqueal crítica) fueron tratados para salvar una situación de urgencia, como tratamiento transitorio al definitivo, que pensamos debe ser la opción quirúrgica, siempre que se reúnan las condiciones que así lo permitan. Para ello debemos contar con el concurso de los servicios de cirugía torácica y cirugía endocrina.

El procedimiento empleado más habitual ha sido la repermabilización de la vía aérea con diversas técnicas de termoablación seguida de la colocación de *stents* para el mantenimiento del calibre y de la luz de estas. Si bien el consenso mayoritario es la utilización del bronoscopio rígido, hay grupos que describen la factibilidad de la técnica de colocación de *stents* metálicos con broncoscopia flexible y sin necesidad de anestesia general⁸.

Abogamos por el bronoscopio rígido, la anestesia general y la asistencia de anesestesiólogos familiarizados con la técnica, condiciones para una máxima seguridad. En cuanto al tipo de *stent*, en los casos neoplásicos avanzados, como han sido todos los nuestros, el empleo de *stent* metálicos autoexpandibles parcial o totalmente recubiertos ha sido la norma. Reservando la prótesis de silicona para casos de obstrucción benigna. Sin embargo, en el caso del bocio endotorácico empleamos un *stent* metálico de gran calibre (18 mm) por no disponer de uno

de silicona, dada la urgencia con que se presentó la paciente y como puente transitorio a una cirugía electiva realizada 26 días después (figura 2; B, C). Por ello creemos que los *stents* metálicos son útiles, ya sea como tratamiento definitivo principalmente en pacientes con patología neoplásica y corta expectativa de vida o de forma transitoria en casos de obstrucción benigna para salvar una situación crítica y retirarlos en un corto plazo, cuando otras opciones no están disponibles. No obstante, si bien ya hay experiencia en prótesis metálicas para casos benignos⁹ y en la retirada a medio-largo plazo sin excesivos problemas de las mismas, el *stent* de silicona sigue siendo de elección en los casos de obstrucción benigna de la vía aérea central¹⁰.

En conclusión, la broncoscopia rígida intervencionista en situación urgente es una mínima parte del trabajo diario de las unidades de broncoscopia de nuestros hospitales, aunque suponen uno de los mayores retos al que se enfrentan. La estenosis traqueobronquial de origen tumoral ha supuesto la etiología más habitual, seguida de los cuerpos extraños en vía aérea. El procedimiento técnico más frecuentemente empleado ha sido la permeabilización por termoablación y el implante de *stents*. Se ha conseguido una importante mejoría sintomática en todos los casos. Las complicaciones directamente asociadas a la técnica han sido pocas y fácilmente solucionables, por lo que concluimos que la broncoscopia rígida intervencionista en situación urgente se muestra segura y eficaz.

Bibliografía:

1. Stanopoulos I, Beamis J, Martínez F, Vergos K, Shapshay S. Laser bronchoscopy in respiratory failure from malignant airway obstruction. *Critical Care Medicine*, 1993 21 (3): 386-391.
2. Martínez Y, Rodríguez de Guzmán, Lucero S, Puente L. Bronoscopias urgentes *Rev Patol Respir*. 2009; 12(1): 9-14.
3. Cavaliere S, Venuta F, Foccoli P, Toninelli C, La Face B. Endoscopic Treatment of Malignant Airway Obstructions in 2,008 Patients. *Chest*. 1996; 110 (6): 1536-1542.
4. Colt HG, Harrell JH. Therapeutic Rigid Bronchoscopy Allows Level of Care Changes in Patients with Acute Respiratory Failure from Central Airways Obstruction. *Chest* 1997; 112: 202-206.
5. Kyeongman J, Hojoong K, Chang-Min Y, Won-Jung K, Gee Young S, Man Pyo C, O Jung K. Rigid Bronchoscopic Intervention in Patients with Respiratory Failure Caused by Malignant Central Airway Obstruction. *J Thorac Oncol*. 2006; 1:319-323.
6. Beamis JF, Becker HD, Cavaliere S, Colt H, Diaz-Jimenez JP, Dumon JF, et al. ERS/ATS statement on interventional pulmonology. *European Respiratory Journal* 2002; 19: 356-373; DOI: 10.1183/09031936.02.00204602.
7. Wood E. Management of malignant tracheobronchial obstruction. *Surg Clin North Am*. 2002; 82(3):621-42.
8. McGrath E, Warriner D, Anderson P. Implantación de prótesis metálicas autoexpansibles con broncoscopia flexible bajo sedación para estenosis traqueobronquiales malignas: análisis retrospectivo de un solo centro. *Arch Bronconeumol*. 2012; 48(2):43-48.
9. Han X, Al-Tariq Q, Zhao Y, Li L, Cheng Z, Wang H, Liu C, Jiao D, Wu G. Customized hinged covered metallic stents for the treatment of benign Main bronchial stenosis. *Ann Thorac Surg*. 2017; 104:420-425.
10. Lunn W, Feller-Kopman D, Wahidi M, Ashiku S, Thurer R, Ernst A. Endoscopic removal of metallic airway stents. *Chest*. 2005; 127: 2106-2112.



ORIGINAL

COVID y los profesionales de patología respiratoria en Castilla-La Mancha

COVID and respiratory pathology professionals in Castilla-La Mancha

Autores: Godoy R¹, López P¹, García-Castillo S¹, Callejas FJ¹, Hurtado A¹, Agustín FJ²

¹Servicio de Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete.

²Servicio de Neumología. Hospital Virgen de la Luz. Cuenca.

Resumen:

Introducción. Nuestro objetivo fue valorar la visión de los profesionales que se dedican a la patología respiratoria en relación con la COVID en Castilla-La Mancha sobre su situación.

Material y métodos. Estudio descriptivo transversal mediante encuesta, realizada a los profesionales de respiratorio de Castilla-La Mancha a través de "google forms". Las variables cualitativas se describieron mediante la utilización de frecuencias y las cuantitativas por media y desviación estándar. Hubo 2 preguntas de carácter libre.

Resultados. Mujeres 53,8%. Profesionales de todas las provincias. Trataron COVID: 90%, sin protección 78,9% y sin apoyo 59,8%. Contagiados 24,4%, tuvieron síntomas (pero no se les hizo test) 10% y aislados 1,1%. Han tenido miedo 84,4%. No se han hecho el test 53,8%. Ven una oportunidad para respiratorio: 85,7%. Las ideas en las preguntas libres repetidas son las UCRIs, necesidad de recursos y el seguimiento a estos pacientes.

Conclusiones. Los profesionales de Castilla-La Mancha se han sentido sobrepasados por el trabajo, con falta de apoyos y protección, y con miedo y se contagiaron en un porcentaje importante, pero no les realizaron los tests de detección. Creen que esto debe suponer un desarrollo para la especialidad con la formación de UCRIs, aumento de recursos y mejora en el seguimiento a los pacientes.

Palabras clave: . SARS-COV-2; COVID; neumólogos; profesionales respiratorio.

Resume:

Introduction. Our objective was to assess the vision of professionals who are dedicated to respiratory pathology in relation to COVID in Castilla La Mancha about their situation.

Material and methods. Descriptive cross-sectional study using a survey, carried out on respiratory professionals in Castilla-La Mancha through "google forms". The qualitative variables were described by using frequencies and the quantitative variables by mean and standard deviation. There were 2 free questions.

Results. Women 53.8%. Professionals from all provinces. 90% treated COVID patients, without protection 78.9% and without support 59.8%. 24.4% were infected, 10% had symptoms (but they were not tested) and 1.1% isolated. 84.4% have been afraid. 53.8% have not been tested. They see an opportunity for respiratory: 85.7%. The repeated ideas in the free questions are the UCRIs, need for resources and the follow-up of these patients.

Conclusions. the professionals of Castilla-La Mancha have felt overwhelmed by work, with lack of support and protection, and with fear and they were infected in a significant percentage, but they did not carry out the detection tests. They believe that this should suppose a development for the specialty with the formation of UCRIs, increase of resources and improvement in patient follow-up.

Keywords: SARS-COV-2; COVID, pulmonologists; respiratory professionals.

Introducción:

El virus SARS-COV-2 es un nuevo coronavirus que empezó a producir neumonías en Wuhan (China)¹. El diagnóstico se hace por la clínica y la detección del virus por la PCR (reacción en cadena de la polimerasa)². El 30 de Enero de 2020 la Organización Mundial de la Salud (OMS) declaró la COVID como una Emergencia de salud pública de importancia internacional y la declaró como una epidemia³. En pocas semanas, el virus se volvió imparable y se convirtió en pandemia⁴, en la que Italia fue completamente superada por el virus⁵, siendo el ejemplo más cercano para lo que sucedería en España.

Posteriormente, el virus se ha extendido rápidamente en España⁶, donde la extensión territorial está siendo incluso mayor que en Italia. Ha afectado a todas las comunidades del territorio nacional, pero no en todas ha existido la misma tasa de contagio ni la misma mortalidad. Una de las regiones donde ha habido más casos por cada 100.000 habitantes y mayor mortalidad es Castilla-La Mancha⁷.

Esto ha hecho que los profesionales de esta comunidad autónoma se enfrenten a un nivel de trabajo muy importante para dar una correcta atención a los enfermos por coronavirus. Además, las escasas medidas de protección⁸ y los cambios en protocolos, a pesar de que las

sociedades científicas se pronunciaron pronto sobre el tema^{9,10}, han llevado a una elevadísima tasa de contagios en España, en general, y en Castilla-La Mancha, en particular¹¹.

Nuestro objetivo fue valorar la visión de los profesionales que se dedican a la patología respiratoria en relación con la COVID en Castilla La Mancha sobre su situación.

Material y métodos:

Se realizó un estudio descriptivo transversal mediante una encuesta (**anexo I**) que se envió a todos los socios de la **SOCAMPAR** (SOCiedad CAstellano-Manchega de PATología Respiratoria), que engloba a la mayoría de los neumólogos y cirujanos torácicos de Castilla-La Mancha, además de un grupo de enfermería y algunos fisioterapeutas que se dedican a las enfermedades pulmonares. También se mandó al resto de neumólogos de la región, que no eran socios de la SOCAMPAR.

La encuesta se hizo mediante un cuestionario elaborado en "google forms", fue puesta en circulación el sábado día 18 de abril de 2020 y la recogida de datos se cerró el viernes día 23 de abril de 2020. Se realizaron 4 correos de recuerdo a las direcciones que no contestaban.

Aunque las respuestas eran anónimas y se trataron de esta forma, hubo un control para localizar a las personas que realizaron la encuesta más de una vez. Este control se estableció mediante las direcciones de correo electrónico.

Se enviaron un total de 140 encuestas y se obtuvieron 94 respuestas. De éstas, 3 respuestas se anularon porque fueron enviadas dos veces por el mismo email (se seleccionó la respuesta más completa de las dos). Así, el número final de encuestas contestadas fue de 91 (**figura 1**).

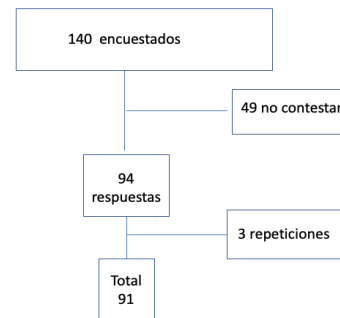


Figura 1. Esquema del estudio

Las variables cualitativas se describieron mediante la utilización de frecuencias y las cuantitativas por media y desviación estándar. Hubo 2 preguntas de carácter libre en las que se analizaron las ideas más repetidas mediante frecuencias.

Resultados:

Se recibieron 91 encuestas contestadas total o parcialmente, un 65% de las enviadas. Las características más importantes de la muestra estudiada se encuentran resumidas en la **tabla 1**.

Género (n=91)	Masculino	42 (46,2%)	Hospital (n=91)	Talavera	11 (12,1%)
	Femenino	49 (53,8%)		Tomelloso	1 (1,1%)
Edad (n=89)	42,5 (DE 10,3)	Máx: 64 Min: 25	Valdepeñas	1 (1,1%)	
Provincia (n=90)	Toledo	22 (24,4%)	Puertollano	1 (1,1%)	
	Guadalajara	9 (10%)	C. Real	8 (8,8%)	
	Cuenca	6 (6,7%)	Alcázar	8 (8,8%)	
	Albacete	28 (31,1%)	Hellín	1 (1,1%)	
	C Real	22 (24,4%)	Almansa	2 (2,2%)	
	Otra	3 (3,3%)	Albacete	25 (27,5%)	
Profesión (n=91)	Neumólogo	67 (73,6%)	Cuenca	6 (6,6%)	
	C. Torácico	7 (7,7%)	Guadalajara	9 (9,9%)	
	Médico*	1 (1,1%)	Toledo	10 (11%)	
	Enfermero/a	14 (15,4%)	Otro sitio	4 (4,4%)	
	Fisioterapeuta	2 (2,2%)			

Tabla 1. Características de la muestra. *Otra especialidad médica. DE = Desviación Estándar / Máx = máximo / Min = Mínimo

Las variables extraídas en cuanto a la visión y/o relación de los profesionales con la situación vivida a raíz de la pandemia están resumidas en la **tabla 2** y la **figura 2**.

Por último, existen una serie de resultados extraídos del análisis a las dos preguntas abiertas para valoración:

- En la primera pregunta, “¿Qué deberíamos hacer para mejorar la atención en el futuro?”, hubo 61 respuestas (**Anexo II**) y aparecieron los siguientes temas claves:
 - La formación y mejora de las unidades de cuidados intermedios y de ventilación, en 31 de las respuestas, un 50,8%.
 - Aumentar recursos, medios materiales y humanos, en 15 de las 61 respuestas, un 24,6% de las mismas.

- Consultas y seguimiento de los pacientes afectados en 8 respuestas y apoyo de telemedicina, en 3.
- Investigación, formación y protocolos, en 6.
- Protección, en 6 respuestas.
- A la segunda pregunta, “¿Qué crees que debería hacer nuestra sociedad?”, contestaron 57 personas. De forma repetitiva salieron los siguientes temas, atendiendo al número de veces que aparecieron:
 - Una reivindicación y promoción para nuestra especialidad fue solicitado en 16 de las respuestas.
 - La investigación, protocolos y formación aparecieron en 12 respuestas.

- El apoyo, solicitud y reivindicación para las unidades de cuidados intermedios, en 12 ocasiones.

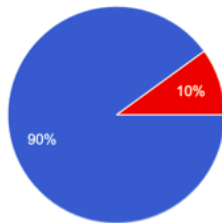
- Fomentar el aumento de recursos materiales y humanos, en 7 respuestas.
- Medidas de protección, en 6 respuestas.

Atención a COVID+ (n=90)	Sí	81 (90%)	Test (n=91)	Sí	42(46,2%)
	No	9 (10%)		No	49(53,8%)
Trabajo (n=89)	Superado	45(50,6%)	Tipo de test (n=43)	PCR	36(83,7%)
	Más	34(38,2%)		Ac	12(27,9%)
	Igual	4(4,5%)		Ag	2(4,7%)
	Menos	6(6,7%)		No sé	1(2,3%)
Protección (n=90)	Sí	19(21,1%)	Convivientes (n=88)	Sí	9(10,2%)
	No	71(78,9%)		No	79(89,8%)
Apoyo (n=87)	Sí	35(40,2%)	Protocolos (n=89)	Sí	50(56,2%)
	No	52(59,8%)		No	39(43,8%)
Contagio (n=90)	Sí	22(24,4%)	Fármacos (n=87)	Sí	46(52,9%)
	No	58(64,4%)		No	41(47,1%)
	Síntomas	9(10%)	Oportunidad (n=91)	Sí	78(85,7%)
	Aislado	1(1,1%)		No	3(3,3%)
Miedo (n=90)	Sí	76(84,4%)	No sé	10(11%)	
	No	14(15,6%)			

Tabla 2. Variables en relación con la pandemia

HAS VISTO PACIENTES COVID +?

90 respuestas



TIENES Y HAS TENIDO TODAS LAS MEDIDAS DE PROTECCIÓN QUE CONSIDERAS NECESARIAS?

90 respuestas

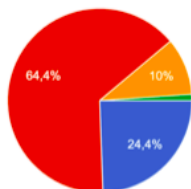
● Sí
● No



● Sí
● No

TE HAS CONTAGIADO? Responde la más adecuada

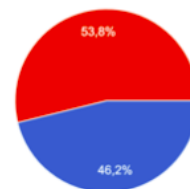
90 respuestas



● Sí
● No
● He tenido síntomas pero no me han hecho el test
● Estoy asintomático, pero aislado por contacto

TE HAN HECHO EL TEST PARA SABER SI ERES POSITIVO O NEGATIVO?

91 respuestas



● Sí
● No

Figura 2. Variables y resultados

Discusión:

El género de los profesionales en respiratorio que respondieron a la encuesta fue muy igualado, aunque predomina ligeramente el femenino, sobre todo por los profesionales de menor edad¹².

Hubo respuesta desde todas las provincias de Castilla-La Mancha, de todos los hospitales terciarios y de gran parte de los hospitales comarcales. Solamente faltaron las contestaciones de los neumólogos de los hospitales de Manzanares y Villarrobledo.

Se consiguió llegar a la mayoría de los profesionales a los que se preguntó, en concreto al 65% de ellos, lo que supone una gran parte de la población involucrada y da validez a las contestaciones. La distribución fue proporcional prácticamente por toda la región. La gran mayoría de los encuestados fueron médicos y, en concreto, neumólogos.

Casi todos los profesionales de respiratorio trataron a pacientes con SARS-COV-2. La gran mayoría trabajó mucho más de lo que habitualmente lo hace e, incluso, se sintió superada por el trabajo. Muchos tuvieron que realizar guardias y jornadas extraordinarias, además de renunciar a períodos de descanso y aparte del aumento importantísimo del número de pacientes que tuvieron que atender. Resulta curioso que hay algunas respuestas en la dirección de personas que han trabajado menos, aunque son muy pocas y ninguna de ellas corresponde a neumólogos.

Una de las conclusiones más claras a las que se llega con este trabajo es que no se dispuso de las medidas de protección adecuadas. Seguramente ésta es una de las causas para no sentirse respaldado por los superiores. Hubiese sido interesante registrar la pregunta de si los superiores han dado una información fiable, ya que otra causa del sentimiento de desamparo puede ser la falta de confianza y de información. Es indudable que hay un dato objetivo que indica que las medidas de protección

han fallado y es el porcentaje de contagiados, que es casi del 25%. Esta cantidad, unida a los que han tenido síntomas y a los que están aislados, aumenta de forma importante, llegando a superar el 35%. El nivel de contagio entre los profesionales sanitarios, si esto se tiene en cuenta, es mayor que a nivel nacional¹¹.

La escasez de protección, la falta de información y la falta de test realizados (a estas fechas todavía se le había realizado a menos de la mitad de los que trabajaban en contacto directo con este tipo de enfermos) pueden ser la causa de la gran cantidad de profesionales que tiene miedo, más del 80%. Se supone que esta pregunta se ha interpretado por la posibilidad de contagiar o ser contagiado. El test más realizado fue la PCR, que indica infección actual, pero no asegura verazmente que se ha producido la seroconversión¹³. Esto es importante porque una seroconversión significaría un cierto grado de protección contra la enfermedad¹⁴.

A pesar del desconocimiento y de la falta de evidencia en lo que atañe a esta enfermedad, los profesionales han confiado mayoritariamente en los protocolos y fármacos, sin embargo, la desconfianza existe, ya que un porcentaje no desdeñable se mantiene escéptico.

La última tanda de preguntas es muy importante y nos indica que la gran mayoría de los profesionales creen que esta situación puede ser una oportunidad para desarrollar la especialidad (**figura 3**). Es revelador que las respuestas de las preguntas en abierto se centren específicamente en unos temas en común, lo que indica que son cuestiones que verdaderamente preocupan y en las que realmente se encuentran campos de mejora y déficits sanitarios en nuestro entorno. Los temas se centraron en la petición del mantenimiento y el desarrollo de las unidades de cuidados respiratorios intermedios (UCRIs), la concesión de mayores recursos materiales y personales y el fomento de las consultas de respiratorio y el seguimiento de estos enfermos, muchos de los cuales son dados de alta con importantes secuelas a nivel pulmonar^{15,16} y no hay que olvidar el tema de las mejoras en protección al paciente y al trabajador. Además, a la SO-CAMPAR le solicitan fomento de la investigación, formación y realización de protocolos.

¿Crees que esta situación podría ser una oportunidad para el desarrollo de nuestra especialidad?
91 respuestas

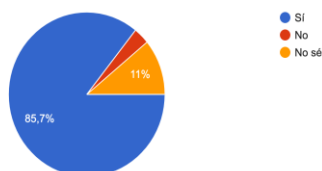


Figura 3. Oportunidad para el desarrollo de la profesión

Es importante señalar que las UCRIs llevadas por neumólogos ahorran recursos, son seguras y disminuyen la mortalidad¹⁷.

En conclusión, los profesionales de Castilla-La Mancha se han sentido sobrepasados por el trabajo, con falta de apoyos y protección, y con miedo y se contagiaron en un porcentaje importante, pero no les realizaron los tests de detección. Además, trabajaron utilizando los fármacos y protocolos y creen que esto debe suponer un desarrollo

para la especialidad con la formación de UCRIs, aumento de recursos y mejora en el seguimiento a los pacientes.

Bibliografía:

1. Wang C, Horby PW, Hayden FG, Gao GF. A novel coronavirus outbreak of global health concern. *Lancet*. 2020 Jan 24. pii: S0140-6736(20)30185-9.
2. Zhu N, Zhang D, Wang W, et al. A novel coronavirus from patients with pneumonia in China, 2019. *N Engl J Med*. 2020. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2001017>.
3. COVID-19 situation reports [Internet]. [cited 2020 Apr 25]. Available from: <https://www.who.int/emergencies/diseases/novel-coronavirus-2019/situation-reports/>.
4. Callaway E. Time to use the p-word? Coronavirus enter dangerous new phase. *Nature*, 579 (2020), p. 12
5. Remuzzi A, Remuzzi G. COVID-19 and Italy: what next? Vol. 395, *The Lancet*. Lancet Publishing Group; 2020. p. 1225-8.
6. Perez-Bermejo M, Murillo-Llorente MT. The fast territorial expansion of the Covid-19 in Spain. *J Epidemiol* [Internet]. 2020 Apr 11 [cited 2020 Apr 25];JE20200123. Available from: https://www.jstage.jst.go.jp/article/jea/advpub/0/advpub_JE20200123/_article.
7. Así evoluciona la curva del coronavirus en España y en cada autonomía | Sociedad | EL PAÍS [Internet]. [cited 2020 Apr 25]. Available from: https://elpais.com/sociedad/2020/04/03/actualidad/1585936102_333545.html.
8. Raurell-Torredà M, Martínez-Estalella G, Frade-Mera MJ, Carrasco Rodríguez-Rey LF, Romero de San Pío E. Reflections arising from the COVID-19 pandemic [published online ahead of print, 2020 Apr 3]. Reflexiones derivadas de la pandemia COVID-19 [published online ahead of print, 2020 Apr 3]. *Enferm Intensiva*. 2020;S1130-2399(20)30038-9. doi:10.1016/j.enfi.2020.03.002.
9. BIOSEGURIDAD Y COVID-19 INFORME DE RECOMENDACIONES ROE V.1.0 13 de abril de 2020 [Internet]. [cited 2020 Apr 25]. Available from: www.anzics.com.au/.
10. Pérez RC, Álvarez S, Llanos L, Ares AN, Viedma EC, Díaz-Pérez D. Recomendaciones De Consenso Separ Y Aeer Sobre El Uso De La Broncoscopia Y La Toma De Muestras De La Vía Respiratoria En Pacientes Con Sospecha O Con Infección Confirmada Por Covid-19, *Archivos de Bronconeumología* (2020), doi: <https://doi.org/10.1016/j.arbres>. 2020.03.017.
11. Informe sobre la situación de COVID-19 en España Contenido [Internet]. [cited 2020 Apr 25]. Available from: <https://www.who.int/dg/speeches/detail/who-director-general-s-remarks-at-the-media-briefing-on-2019-ncov-on-11-february->.
12. Género, profesiones sanitarias y salud pública [Internet]. [cited 2020 Apr 25]. Available from:

- http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S0213-91112004000400030&script=sci_arttext&tlng=pt.
13. Long Q-X, Deng H-J, Chen J, Hu J-L, Liu B-Z, Liao P, et al. Antibody responses to SARS-CoV-2 in COVID-19 patients: the perspective application of serological tests in clinical practice. [cited 2020 Apr 25]; Available from: <https://doi.org/10.1101/2020.03.18.20038018>.
 14. Tiberghien P, de Lambalerie X, Morel P, Gallian P, Lacombe K, Yazdanpanah Y. Collecting and evaluating convalescent plasma for COVID-19 treatment: why and how. *Vox Sang* [Internet]. 2020 Apr 2 [cited 2020 Apr 25]; Available from: <http://doi.wiley.com/10.1111/vox.12926>.
 15. Li K, Wu J, Wu F, Guo D, Chen L, Fang Z, et al. The Clinical and Chest CT Features Associated with Severe and Critical COVID-19 Pneumonia. *Invest Radiol*. 2020 Feb;1.
 16. Pan F, Ye T, Sun P, Gui S, Liang B, Li L, et al. Time Course of Lung Changes On Chest CT During Recovery From 2019 Novel Coronavirus (COVID-19) Pneumonia. *Radiology* [Internet]. 2020 Feb 13 [cited 2020 Apr 25];200370. Available from: <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/radiol.2020200370>.
 17. Heili-Frades S, Carballosa de Miguel M del P, Naya Prieto A, Galdeano Lozano M, Mate García X, Mahillo Fernández I, et al. Cost and Mortality Analysis of an Intermediate Respiratory Care Unit. Is It Really Efficient and Safe? *Arch Bronconeumol*. 2019 Dec 1;55(12):634-41.



REVISIÓN

Estrategia para el seguimiento ambulatorio de pacientes con ventilación mecánica domiciliaria en situación epidemiológica de riesgo por SARS-COV-2 en el ámbito de SOCAMPAR

Strategy for outpatient follow-up of patients with home mechanical ventilation in an epidemiological situation of risk for SARS-COV-2 in the SOCAMPAR setting

Autores: Hidalgo Carvajal R^{1*}, Casado López ME^{2*}, Ortega González A^{3*}, Ordoñez Dios I^{4*}, Coloma Navarro R^{5*}, Mata Calderón P^{6*}, Lázaro Polo J^{7*}, García Castillo S^{8*}, López Gabaldón E^{9*}, Godoy Mayoral R^{9*}, Díaz Lobato S¹⁰

¹Servicio de Neumología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo

²Sección de Neumología. Hospital Virgen de la Luz. Cuenca

³Servicio de Neumología. Hospital General Nuestra Señora del Prado. Talavera de la Reina

⁴Servicio de Neumología. Hospital General Universitario. Ciudad Real

⁵Servicio de Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete.

⁶Servicio de Neumología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real

⁷Servicio de Neumología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real

⁸Servicio de Neumología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo

⁹Servicio de Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

¹⁰Director Médico, Nippon Gases Healthcare

*Grupo de Trabajo Trastornos Respiratorios del Sueño y Ventilación Mecánica de SOCAMPAR

Resumen:

En la actualidad, en el contexto epidemiológico de pandemia por SARS-COV2, sin poder determinar cuánto se prolongará en el tiempo, existe una necesidad de reorganizar la asistencia de los pacientes ambulatorios intentando evitar las visitas presenciales, reduciendo el número de consultas a las mínimas imprescindibles, favoreciendo los modelos no presenciales y, al mismo tiempo, se debe asumir de forma progresiva la carga de revisiones suprimidas durante el periodo de suspensión de toda actividad asistencial ambulatoria esencial. Los pacientes con ventilación mecánica domiciliaria, aunque heterogénea, suponen una población de especial vulnerabilidad que requiere de un seguimiento específico. Se propone una estrategia de revisión de estos pacientes en función de la progresión y gravedad de la enfermedad.

Palabras clave: ventilación mecánica domiciliaria; monitorización ambulatoria.

Resume:

Currently, in the epidemiological context of a SARS-COV2 pandemic, without being able to determine how long it will last over time, there is a need to reorganize outpatient care to avoid face-to-face visits, reducing the number of consultations to a minimum essential, favouring non-face-to-face models and, at the same time, the burden of reviews suppressed during the period of suspension of all essential outpatient care activities must be progressively assumed. Patients with home mechanical ventilation (VMD), although heterogeneous, represent a population of special difficulties that requires special monitoring. A revision strategy for these patients is proposed based on the progression and severity of the disease.

Keywords: home mechanical ventilation; home monitoring.

Introducción:

La irrupción de la pandemia por el virus SARS-COV-2 ha supuesto una enorme sobrecarga al sistema sanitario y un reto que nos impone elaborar estrategias para la atención ambulatoria de los pacientes crónicos. Los pacientes con soporte ventilatorio domiciliario suponen una población de especial vulnerabilidad, que requieren una atención continuada a lo largo del tiempo para asegurar la eficacia de las medidas terapéuticas y vigilar episodios de deterioro clínico agudo o en relación con progresión de la enfermedad de base, permitiendo

realizar ajustes de la terapia ventilatoria. Son necesarias visitas programadas ambulatorias para la atención adecuada, así como un estrecho seguimiento por parte de las compañías de terapias respiratorias (ETRD) del adecuado estado y manejo de la ventilación por parte del paciente y cuidadores. La situación actual obliga a reconsiderar el seguimiento ambulatorio de los pacientes, con el objetivo principal de evitar desplazamientos del paciente, la realización de menos pruebas diagnósticas y optimizar, en la medida de lo posible, el tratamiento respiratorio con los menores riesgos posibles. Se tendrán en

cuenta todas las medidas de seguridad propuestas por la reciente recomendación de consenso SEPAR-SES¹.

En el presente documento se propone una estrategia para la atención ambulatoria de los pacientes con ventilación mecánica domiciliaria (VMD), partiendo como base las siguientes premisas: la imposición de atender a pacientes ambulatorios evitando, en la medida de lo posible, las visitas programadas presenciales y la necesidad de realizar una atención lo más continuada y rigurosa posible.

En nuestro medio, aunque existe una gran variabilidad en la prevalencia de pacientes con VMD y las estrategias de seguimiento son dispares², cada vez son más los pacientes con este tipo de terapia. Es necesario, por tanto, un consenso para establecer de una forma ordenada cómo se puede realizar el seguimiento de la VMD en el contexto actual y, en este sentido, se elaboran estas recomendaciones, que tienen como limitación que no están basadas en estudios de evidencia científica, sino según criterios clínicos basados en la experiencia y necesidades asistenciales, así como en el consenso y juicio clínico de sus autores.

Bases para el diseño de la estrategia de control ambulatorio:

Al establecer la estrategia de atención se han tenido en cuenta los siguientes objetivos.

Periodicidad de las consultas. No existen unos estándares ampliamente aceptados para el seguimiento de estos pacientes, aunque se han propuesto varias recomendaciones y algoritmos^{3,4}.

En función de las características de los pacientes, y de la enfermedad de base⁵, así como de la adaptación y eficacia conseguidas con la ventilación mecánica no invasiva (VMNI), la frecuencia de las visitas es variable, aceptándose, como norma general, que el primer mes tras la instauración de la VMNI es esencial, incluso son necesarias varias visitas para realizar los ajustes y adiestramiento necesarios. Posteriormente, se precisa de una visita a los 3 meses y, seguidamente, a los 6 meses⁴.

La periodicidad de las consultas viene determinada por el tipo de paciente que recibe VMNI. Pacientes de alta complejidad requerirán un seguimiento más estrecho que pacientes de baja complejidad. Para las ETRD, la periodicidad de visitas a los pacientes viene determinada por las condiciones especificadas en los pliegos del curso de terapias.

La incorporación de herramientas de telemonitorización en el control y seguimiento de determinados pacientes (ventilodependientes, aquellos con comorbilidad asociada grave, fragilidad...), mediante un sistema de alarmas de determinados parámetros, permite focalizar la atención a pacientes más concretos y podría, por tanto, modificar el esquema de seguimiento y la forma de realizarlo.

La agencia para la innovación clínica de la NSW elaboró un documento de consenso de la VMNI domiciliaria, en el que se hacen una serie de recomendaciones

utilizando niveles de evidencia según las guías *National Institute for Health and Clinical Excellence* (NICE) y *Scottish Intercollegiate Guidelines Network* (SIGN)⁶. Atendiendo a estas recomendaciones, con un grado D de evidencia, sería necesario una revisión a las 6-8 semanas después del comienzo de la VMNI; después, la revisión clínica debería programarse en los primeros 2-3 meses. Posteriormente, las revisiones clínicas adicionales deben ser realizadas cada 6 a 12 meses.

Tipo de consulta. En situación de normalidad, las consultas se realizan de forma presencial. Pero otras modalidades de atención han sido propuestas aprovechando las tecnologías de la información y, en este sentido, la telemedicina mediante la llamada telefónica⁷ facilita el contacto con el paciente y los cuidadores. Otra modalidad es la atención domiciliaria, que en este tipo de pacientes ya es habitual en los programas realizados por las ETRD. Esta estructura asistencial de las ETRD, existentes desde hace muchos años, supone una ventaja para desarrollar una atención domiciliaria más coordinada de los enfermos crónicos respiratorios.

La entrevista clínica telefónica permite realizar cuestionarios estructurados o interrogar al paciente y/o cuidadores sobre aspectos clínicos relevantes, evaluando síntomas, cumplimiento referido, resolviendo dudas y realizando educación sanitaria⁸.

Valoración de exploraciones complementarias. En estos pacientes es esencial disponer de exploraciones y pruebas que han de efectuarse habitualmente en medio hospitalario, incluso ante situaciones y pacientes concretos es preciso un ingreso programado, o consultas en hospital de día, en caso de disponer de estas unidades. No está estandarizado qué exploraciones son necesarias en cada visita. Si en cualquier momento se tienen indicios de mal control de la ventilación, como la recurrencia o deterioro de los síntomas o de los gases arteriales, a pesar de adherencia adecuada y sin un episodio de agudización que lo explique, se recurrirá a una evaluación objetiva mediante un estudio de sueño. Actualmente, se tiene en consideración el planteamiento del grupo SOMNONIV⁹, que se basa en una valoración estructurada de las exploraciones según se alcance un determinado control de la ventilación. Cada vez se pone más en valor la información proporcionada por el “*built-in software*” de los respiradores y su análisis remoto. Entre los parámetros más utilizados se encuentran el nivel de fugas medio, el IAH medio, la frecuencia respiratoria media y porcentaje de respiraciones activadas por el paciente durante un periodo de tiempo determinado^{10,11}.

El grupo de trabajo de SEPAR ha propuesto también algoritmos para el control y seguimiento de los pacientes en VMD según diferentes niveles de complejidad establecidos y recursos disponibles por los servicios de Neumología¹². Existen diferentes métodos de monitorización de los pacientes, para evaluar la eficacia de la ventilación y situación evolutiva de la enfermedad de base^{13,14}.

Metodología:

Para la consecución de los objetivos comentados, se establecen unos criterios de clasificación de los pacientes basados en la rapidez de progresión de la enfermedad de base⁵, la situación de estabilidad según su situación en los últimos meses. Estos elementos permiten categorizar los pacientes en grupos determinados con una evolución predecible o riesgo de deterioro (tabla 1), mediante un código de colores que definen 3 grupos (verde, amarillo y naranja), según el cual se puede establecer una estrategia de revisión con unos requisitos mínimos y unas herramientas de control determinadas (entrevista clínica, exploraciones complementarias) en cada grupo y determinar las necesidades asistenciales mínimas de seguimiento en la situación actual de pandemia.

En cuanto a los datos clínicos necesarios se hace una distinción entre los datos obtenidos de la entrevista clínica, que a su vez interrogan sobre la situación general del paciente o aspectos más específicos (tabla 2A), y de las exploraciones complementarias (tabla 2B).

Los parámetros de clasificación de los pacientes son los siguientes:

1) Tipo de enfermedad según riesgo de descompensación del fallo respiratorio y las horas de ventilación (I, II, III):

- I. Enfermedades con bajo riesgo/sin riesgo de evolución rápidamente progresiva. Pacientes con <12 horas de ventilación mecánica y sin O₂ suplementario:
 - Síndrome de hipoventilación-obesidad (SHO).
 - Alteración restrictiva toracógena estable.
- II. Enfermedades con riesgo moderado/alto de inestabilidad y/o <12 horas de ventilación mecánica y/o O₂ suplementario:
 - EPOC.
 - Multifactorial / Síndrome overlap (EPOC + SAHS).
 - Multifactorial no definida.
 - Neuromusculares no ELA.
- III. Enfermedades con riesgo vital o que precisan >12 horas de ventilación:
 - Neuromusculares con progresión intermedia: Enfermedad de Duchenne.
 - ELA.
 - Pacientes con ventilación a través de traqueostomía.

2) Según la situación de control de la ventilación (A, B, C, D):

- A. Estable en el último año: sin deterioro clínico ni gasométrico en las últimas 2 revisiones ambulatorias/último año. Sin ingresos por descompensación en los últimos 2 años. Cumplimiento correcto y buen control de la terapia y de la enfermedad.
- B. Estable clínica y gasométricamente en las revisiones previas, pero mantiene mal control oximétrico/gasométrico (CT90 >30, Sat.O₂ media

<85%/insuficiencia respiratoria hipercápnica con PaCO₂>55 mmHg).

- C. Ingreso por descompensación en el último año.
- D. Deterioro gasométrico y clínico en la última revisión. Mala/regular tolerancia a VMNI. Fugas excesivas en *software* de ventilador. Mala adherencia.

Con estos parámetros se pueden clasificar los pacientes en varios grupos y determinar las necesidades asistenciales mínimas de seguimiento que pueden establecerse en la situación actual de pandemia.

Tipo de enfermedad	Situación de control de la ventilación			
	A	B	C	D
I	IA	IB	IC	ID
II	IIA	IIB	IIC	IID
III	IIIA	IIIB	IIIC	IIID

Tabla 1. Categorización de pacientes

Sin embargo, queda por tener en cuenta otros aspectos que influyen en la evolución del paciente y el pronóstico, como la situación de gravedad de la patología de base, la confluencia de varias enfermedades, la forma de presentación, la edad, el entorno social y la capacidad de automanejo, la existencia de cuidador cualificado, la carga de cuidados y, por último, la comorbilidad. Todas estas características del paciente y la enfermedad añaden una complejidad que impiden una simplificación de su manejo, por lo que siempre queda a juicio del médico responsable, y que conoce al paciente, clasificar finalmente al mismo en un determinado grupo (figura 1).

- EPOC: clasificación gravedad según la GOLD (A,B,C,D)
- Clasificación de gravedad espirométrica funcional en alteraciones restrictivas
- SHO. Clasificación según SAHS asociado: sin SAHS/SAHS leve-moderado-grave
- Síndrome overlap (EPOC + SAHS)
- Neuromusculares: ELA: bulbar/espinal; gastrostomía si/no
- Precisan oxigenoterapia: nocturna/o también durante el día
- Edad
- Situación funcional y dependencia, situación cognitiva
- Apoyo social. Cuidador
- **Comorbilidad.** Charlson

Figura 1. Otros aspectos que influyen en la evolución y pronóstico

En la tabla 2 se exponen los diferentes escenarios de seguimiento propuestos, así como los datos clínicos más relevantes y de las exploraciones complementarias a tener en cuenta.

Para el desarrollo de esta estrategia de optimización ambulatoria de los pacientes con VMD, es esencial contar con el apoyo asistencial de las ETRD, elaborando protocolos conjuntos para obtener la máxima información posible de la situación de paciente y las medidas oportunas de ajuste de tratamientos (parámetros de los ventiladores¹¹, cambios de interfaces, modificación de flujo de oxigenoterapia, etc.). La implantación de la telemedicina mediante la telemonitorización¹⁵ de los parámetros ventilatorios¹¹ es una medida fundamental para el mejor control de estos pacientes para los objetivos planteados. Se definen 4 estrategias básicas que deberían realizarse como mínimo para el seguimiento del paciente, según unos supuestos definidos por el color de categorización del paciente (tabla 3).

A. CLÍNICA		
Situación subjetiva global del paciente		
Se encuentra igual que en la última revisión		
Se encuentra mejor		
Se encuentra peor*	Determinar causas: - Progresión de la enfermedad de base - Proceso intercurrente: agudización: <ul style="list-style-type: none"> o Infecciosa o Descompensación de insuficiencia cardiaca o Otra - Problemas con la ventilación: <ul style="list-style-type: none"> o Tolerancia o Adherencia o Fugas o Ajuste inadecuado: asincronías detectadas por el paciente - Otras <ul style="list-style-type: none"> o Aumento de peso o Medicación depresora de centros respiratorios 	
Sintomatología específica:	DATOS EVOLUTIVOS SEGÚN SITUACIÓN PREVIA:	
Disnea: MRC	Escala MRC	
Somnolencia	Epworth	
Calidad subjetiva de sueño	Mejor, igual, peor* que en revisión anterior	
Edemas		
Cefalea		
Ortopnea		
Astenia		
Tos		
Dolor torácico		
Tolerancia ventilador		
B. DATOS DE VALORACIÓN OBJETIVA: SE REQUIERE REALIZACIÓN DE PRUEBAS COMPLEMENTARIAS O ACCESO A LA INFORMACIÓN DEL SOFTWARE DEL VENTILADOR		
Visita no presencial	Visita presencial en: > Supuesto 3 (ver tabla 3) > Datos evolutivos* (tras intento inicial de atención no presencial)	INGRESO PROGRAMADO > Deterioro > Agudización > Imposibilidad de control ambulatorio
GAB	Exploración física	=
OXIMETRÍA nocturna	Estado del ventilador	=
Software ventilador	Ajuste de parámetros	=
	Comprobación de utilización. Ajuste de mascarilla. Valoración de fugas	=
	Educación utilización del ventilador	=
Poligrafía + VM ± Software		PSG/PG con VM

Tabla 2. Datos para la evaluación ambulatoria de pacientes con VMNI: clínica (A), datos objetivos (B). (*) determinar causas de deterioro. Valoración inicial no presencial, si no identificación de las causas y/o no es posible su resolución: visita en consulta/ingreso programado

	Supuesto 1	Supuesto 2	Supuesto 3
	IA, IIA, IIIA**	IB, IIB, IIIB IC, IIC ID	IIIC IID, IIID
Individualización según datos de figura 1	Los pacientes frágiles con gran dificultad para el desplazamiento, según la situación clínica, soporte social y comorbilidad, se priorizará seguimiento domiciliario con datos de oximetría nocturna/software: facilitado por la visita ETRD		
Estrategia 1: Llamada telefónica Videollamada	X	X	X
Estrategia 2: Oximetría nocturna Software Capnografía nocturna	(**)	X	X
Estrategia 3: Gasometría		X	X
Estrategia 4: Visita física consulta			X
TELEMONITORIZACIÓN	Todos los pacientes se beneficiarían de esta tecnología si estuviera disponible. Precisa una infraestructura y financiación adecuadas para su viabilidad. No obstante, sería preciso la instauración progresiva priorizando situaciones de mayor riesgo. Supuesto 2-3 y tras inicio de VMNI los primeros 6 meses		

Tabla 3. Escenarios de atención supuestos a los pacientes según los parámetros de clasificación de su situación clínica

Por último, se propone un calendario de visitas, que depende de la enfermedad de base, su progresión y su estabilidad.

Programación de visitas: tiempo recomendado:

- En general, en pacientes con estabilidad clínica y adecuados parámetros clínicos, gasométricos y de ventilación (sin fugas en registro, IAH residual aceptable, buena adherencia) de los grupos IA y IIA se podría realizar visita entre 6 y 12 meses, salvo a petición de paciente/Médico de Atención primaria o ETRD por deterioro.
- Pacientes con enfermedad progresiva (grupo III) o en resto de grupos si han precisado de un ingreso reciente o presentan deterioro significativo (grupos C y D): se aconseja una valoración entre 1 y 3 meses, evitando, en la medida de lo posible, visita presencial (estrategia 4) al mes, en caso de dificultad significativa de desplazamiento del paciente si se dispone del resto de estrategias (1, 2, 3).
- En el resto de los pacientes (grupos IB, IIB) sería recomendable una valoración entre 3 y 6 meses.

Consideraciones finales y conclusión:

Es necesario una continuidad asistencial en los pacientes con VMD, por lo que, aunque el protocolo propuesto intenta establecer un mínimo de control por parte de las Unidades de Ventilación, el contacto estrecho con Atención Primaria es básico y, por tanto, las estrategias asistenciales centradas en el paciente deben tener en cuenta la posibilidad del trabajo multidisciplinar (ETRD, Atención Primaria, Unidades de Ventilación). El protocolo propuesto puede servir de ayuda para elaborar estrategias de control de los pacientes con VMD¹⁶, con las limitaciones de la falta de trabajos prospectivos que evalúen los riesgos/beneficios, siendo, por tanto, el juicio clínico, la experiencia y los medios disponibles los que, en última instancia, determinen la decisión a tomar.

Bibliografía:

1. Salord N, Montserrat JM, Roncero A, Puertas FJ, Cano-Pumarega I, Mediano O. Documento de desescalada en Unidades de sueño y consultas de ventilación mecánica no invasiva. 2020.
2. R. Hidalgo, F. Gil, R. Coloma, J.L. Izquierdo, M.E. Casado, O. Mediano, et al. Situación de las terapias respiratorias domiciliarias en Castilla-La Mancha. Rev SOCAMPAR, 1 (2016), 7-15.
3. Schwarz EI, Bloch KE. Frontiers in Clinical Practice of Long-Term Care of Chronic Ventilatory Failure. Respiration. 2019;98(1):1-15. doi: 10.1159/000499316.
4. Martín Vicente MJ, García Ledesma E, Masa Jiménez F; cap 5 (57-70). En: Atención domiciliaria en Neumología. Álvarez-Sala Walther JL, Viejo Bañuelos JL. Grupo Aula Medica SL 2006 ISBN:84-7885-418-5).

5. Robert, D., Argaud, L. Clinical review: Long-term noninvasive ventilation. Crit Care 11, 210 (2007). <https://doi.org/10.1186/cc5714>.
6. Domiciliary Non-Invasive Ventilation in Adult Patients. A Consensus Statement. Agency for Clinical Innovation Respiratory Network. 2012. Domiciliary Non-Invasive Ventilation Working Group. ISBN: 978-1-74187-752. http://www.aci.health.nsw.gov.au/__data/assets/pdf_file/0008/159794/ACI-NIV-guidelines.pdf
7. Clark RA, Inglis SC, McAlister FA, Cleland JG, Stewart S. Telemonitoring or structured telephone support programmes for patients with chronic heart failure: systematic review and meta-analysis. BMJ. 2007 May 5;334(7600):942. doi: 10.1136/bmj.39156.536968.55. Epub 2007 Apr 10. PMID: 17426062; PMCID: PMC1865411.
8. Zhang C, Ramsay M, Drakatos P, Steier J. The clinical usefulness of a self-administered questionnaire for sleep-disordered breathing in patients with neuromuscular disease. J Thorac Dis. 2018 Jan;10(Suppl 1):S153-S159. doi: 10.21037/jtd.2017.06.40. PMID: 29445539; PMCID: PMC5803035.
9. Janssens JP, Borel JC, Pépin JL; SomnoNIV Group. Nocturnal monitoring of home non-invasive ventilation: the contribution of simple tools such as pulse oximetry, capnography, built-in ventilator software and autonomic markers of sleep fragmentation. Thorax. 2011;66(5):438-445. doi:10.1136/thx.2010.139782.
10. Zhou L, Li X, Guan L, et al. Home noninvasive positive pressure ventilation with built-in software in stable hypercapnic COPD: a short-term prospective, multicenter, randomized, controlled trial. Int J Chron Obstruct Pulmon Dis. 2017;12:1279-1286. Published 2017 Apr 27. doi:10.2147/COPD.S127540.
11. Mansell SK, Cutts S, Hackney I, Wood MJ, Hawksworth K, Creer DD, Kilbride C, Mandal S. Using domiciliary non-invasive ventilator data downloads to inform clinical decision-making to optimise ventilation delivery and patient compliance. BMJ Open Respir Res. 2018 Mar 3;5(1):e000238. doi: 10.1136/bmjresp-2017-000238. PMID: 29531743; PMCID: PMC5844385.
12. Egea C, Chiner E, Díaz S, González-Mangado N, Capelastegui A, de Lucas P. Ventilación mecánica a domicilio. Monogr Arch Bronconeumol 2015;2(5):178-201).
13. Casado ME, Vargas R, Jiménez V, Peiron MJ, Peñas JM. Monitorización de la ventilación no invasiva. Rev SOCAMPAR.2017;2(1):11-17.
14. Borel JC, Palot A, Patout M. Technological advances in home non-invasive ventilation monitoring: Reliability of data and effect on patient outcomes. Respirology. 2019;24(12):1143-1151. doi:10.1111/resp.13497.
15. Pinto A, Almeida JP, Pinto S, Pereira J, Oliveira AG, de Carvalho M. Home telemonitoring of non-invasive ventilation decreases healthcare utilisation in a prospective controlled trial of patients with amy-

otrophic lateral sclerosis. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2010;81(11):1238-1242. doi:10.1136/jnnp.2010.206680.

16. Ventilación mecánica no invasiva domiciliaria adaptación y seguimiento. Pallero Castillo M, Muñoz Gall X, Morell F, et. Al. In TDX (Tesis Doctorals en Xarxa) 20015. <http://hdl.handle.net/10803/327311>.



ARTÍCULO ESPECIAL

Recomendaciones para la realización de pruebas de función pulmonar en la época SARS-COV-2 en el ámbito de la SOCAMPAR

SOCAMPAR recommendations for performing lung function tests in the SARS-COV-2 era in the Castilla-La Mancha area

Autores: Godoy Mayoral R¹, García Castillo S¹, López Miguel PC¹, Callejas González FJ¹, Hurtado Fuentes A¹, Almonte W¹, Izquierdo JL², Agustín FJ³, García Guerra A⁴, Hidalgo Carvajal R⁵, Bravo R³, Lázaro J⁶, López E⁵, Vargas R³, Sánchez Simón-Talero R¹, Peirón MJ³, Gutiérrez N¹, Bujalance C⁶, Cruz Ruiz J¹, Honguero A⁷, Blasco C¹, Castillejos L¹, Guerrero MD¹, Gómez B¹, Almodóvar S⁴, Molina Cano A⁸, Sánchez D¹, Martínez MM¹, Martínez García AJ⁹, Gallardo J², Mena MJ⁴

¹Servicio de Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete

²Sección de Neumología. Hospital Universitario de Guadalajara

³Sección de Neumología. Hospital Virgen de la Luz. Cuenca

⁴Sección de Neumología. Hospital General La Mancha Centro. Alcázar de San Juan. Ciudad Real

⁵Servicio de Neumología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo

⁶Sección de Neumología. Hospital General Universitario de Ciudad Real

⁷Servicio de Cirugía de Tórax. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

⁸Sección de Neumología. Hospital de Hellín. Hellín, Albacete

⁹Sección de Neumología. Hospital General de Almansa. Almansa, Albacete

Resumen:

Recomendaciones para la realización de las pruebas de función respiratoria en el ámbito de Castilla-La Mancha ante la nueva situación en la que el virus SARS-COV-2 se encuentra en la sociedad. Establecer la forma de proteger al personal sanitario y a los pacientes.

Palabras clave: SARS-COV-2; COVID-19; pruebas funcionales respiratorias; espirometría.

Resume:

Recommendations for conducting respiratory function tests in the Castilla-La Mancha area in the new situation in which the SARS-COV-2 virus is found in society. Establish ways to protect healthcare personnel and patients.

Keywords: SARS-COV-2; COVID-19; respiratory functional tests; spirometry.

Introducción:

El virus SARS-COV-2 surgió en China¹. En poco tiempo, su elevada contagiosidad lo ha convertido en un virus pandémico que ha afectado a todo el mundo². En España, y en Castilla-La Mancha, la situación ha sido especialmente preocupante³. De hecho, en Castilla-La Mancha ha existido una muy elevada tasa de contagios entre los profesionales⁴.

Las pruebas de función pulmonar generan aerosolización y un alto riesgo de propagación vírica al estar circulando en la sociedad. En un contexto como el que se ha sufrido, con una alta prevalencia comunitaria del virus, es lógico que se haya limitado la realización de las pruebas urgentes y no demorables con los más altos niveles de precaución⁵. Pero una vez controlado el número de ingresos y contagios en nuestra comunidad y la prevalencia del virus ha disminuido, aunque persiste en la región, debe retomarse la realización de las pruebas necesarias para el desarrollo óptimo de la actividad asistencial. Cuando la prevalencia del virus se aproxime a cero, se podrá volver a la situación previa a la pande-

mia⁶, siendo necesario mantener los hábitos y medidas higiénicas, la distancia social de 1,5-2 metros y el uso de mascarilla quirúrgica.

El objetivo de estas recomendaciones es organizar el funcionamiento de los laboratorios de pruebas funcionales, realizadas en el laboratorio (espirometría, PBD, test de metacolina, FENO, pruebas completas...), con la máxima seguridad para pacientes y profesionales en esta época tan complicada.

Requisitos:

- Espacio mínimo de 2.5 x 3 m.
- Dispensadores con solución hidroalcohólica (UNE 14476) en cada una de las salas.
- Pañuelos de papel de un solo uso accesibles.
- Ventilación de las salas independiente al resto de las tomas del edificio.
- Superficies donde se realicen las pruebas libres de todo material, que estará guardado, incluso si es posible, el material como teléfonos, ordenador, etc., en un espacio diferente.

- Filtros antiviricos desechables para espirómetros.
- Cámara inhalatoria con mascarilla oronasal.
- Contenedores de residuos.

Desarrollo:

La organización deseada y recomendable sería la siguiente:

○ **Día previo a la prueba:**

1. Llamada al paciente.
2. Explicación de la prueba a realizar y de la necesidad de tomar precauciones por la situación vivida y comentarle que debe venir solo o, en el caso de necesidad, acompañado de una sola persona.
3. Se le realizan preguntas preseleccionadas (Anexo I) para descartar sospecha o infección por coronavirus:
 - En el caso de sospecha:
 - Se demora la prueba.
 - Si no es demorable, a juicio del clínico responsable, realizar una PCR y replantearse la realización de la misma en función del resultado obtenido en la PCR.
 - Si no hay sospecha, se ha pasado la enfermedad hace más de 30 días o el paciente presenta 2 PCR negativas (con una separación mínima de 24 horas entre ellas) tras la enfermedad, la prueba se realiza con las indicaciones posteriores.

○ **Sala de espera:** el paciente debe estar solo y con una separación mínima del resto de ocupantes de la sala de, al menos, 2 metros de distancia y, además, debe portar en todo momento una mascarilla quirúrgica.

○ **Entrada del paciente:** además de la mascarilla quirúrgica ya mencionada, ha de lavarse las manos a la entrada al laboratorio con solución hidroalcohólica.

1. **Personal:** debe recibir al paciente con el Equipo de Protección Individual (EPI) completo, esto es, mascarilla (mínimo FFP2), gorro, gafas estancas protectoras o pantalla facial, guantes de nitrilo y bata o mono resistente a líquidos.
2. **Sala:** debe ser lo suficientemente amplia para que exista una separación con el paciente de, al menos, 2 metros, debe estar despejada (o con los objetos recubiertos por plástico) y tener una ventilación adecuada.

○ **En la sala:**

1. Intentar situarse siempre a unos 2 metros del paciente y siempre por la parte de atrás o lateral al mismo, de manera que su flujo de aire al hablar o toser no se dirija al profesional.
2. Realizar la prueba con el paciente mirando a una pared, al suelo o a una superficie que fácilmente sea lavable.

3. La pinza nasal debe ser preferiblemente desechable.

4. Si hay que realizar más de una prueba, el paciente debe permanecer en la sala hasta concluir todos los procedimientos, no pudiendo entrar otro paciente.

5. Aparataje: se necesita un filtro, a ser posible desechable, que proteja al aparato con el que se realice la prueba de función pulmonar. Este filtro tiene que ser antivirico con capacidad para detener al SARS-COV-2 (Clase IIa normativa 93/42/CEE⁷).

6. El paciente solamente se retirará la mascarilla para la realización la prueba y, al interrumpirla, aunque sea sólo temporalmente, se la deberá de poner nuevamente.

7. Si es necesaria la administración o realización de prueba broncodilatadora, debe realizarse con cámara espaciadora y mascarilla oronasal y fármacos en cartucho presurizado MDI.

○ **Salida de la sala:**

1. Se le indica al paciente que tiene que salir por sus propios medios.
2. Antes de salir debe lavarse las manos para empujar la puerta o tocar el pomo de la misma.

○ **Sala vacía tras la salida del paciente:**

1. Limpiar el exterior del aparato con una dilución de lejía o con alcohol de 70°.
2. Limpieza de los materiales utilizados tales como cámaras espaciadores, aparatos de aerosoles, etc.
3. Limpieza de todas las superficies con la misma dilución.
4. Ventilación de la habitación durante un mínimo de 15-20 minutos.
5. Retirada del EPI.
6. Se deben tener cubos para residuos y cubos para el material sucio que hay que esterilizar. Deben ser de apertura con pedal para no tocar su superficie.
7. Nuevo EPI para recibir al siguiente paciente.

○ **Fin de la jornada:** realización de una limpieza exhaustiva de toda la sala y su aparataje tras la conclusión de la jornada y de una adecuada ventilación.

Se asume que:

1. La puesta y retirada de los EPIs debe realizarse siempre según los protocolos y el orden recomendados.
2. El lavado de manos debe ser frecuente y previo a cualquier actuación con la solución hidroalcohólica.
3. El tiempo en la realización de las pruebas aumentará de forma considerable (30-60 minutos por cada una) para un correcto desarrollo de las mismas.
4. El número de pruebas a realizar disminuirá considerablemente por el motivo previo, a menos que exista

una mayor inversión en recursos (salas, aparataje) y personal.

Bibliografía:

1. Wang C, Horby PW, Hayden FG, Gao GF. A novel coronavirus outbreak of global health concern. *Lancet*. 2020 Jan 24. pii: S0140-6736(20)30185-9.
2. Callaway E. Time to use the p-word? Coronavirus enter dangerous new phase. *Nature*, 579 (2020), p. 12.
3. Godoy R, López P, García Castillo S, Callejas FJ, Hurtado A, Agustín FJ. COVID y los profesionales de patología respiratoria en Castilla-La Mancha. *Revista SOCAMPAR*. 2020. 5(2).
4. Informe sobre la situación de COVID-19 en España Contenido [Internet]. [cited 2020 Apr 25]. Available from: <https://www.who.int/dg/speeches/detail/whodirector-general-s-remarks-at-the-media-briefing-on2019-ncov-on-11-february->
5. ERS 9.1 Statement on lung function during COVID-19. Final with Contributors [Internet]. [cited 2020 May 6]. Available from: <https://ers.app.box.com/s/zs1uu88wy51monr0ewd990itoz4tsn2h>.
6. ¿Y después de la fase aguda de la COVID-19 qué...? (AMF) [Internet]. [cited 2020 May 10]. Available from: https://amf-semfyc.com/web/article_ver.php?id=2628.
7. Documento Recomendaciones de prevención de infección por coronavirus en las unidades de FUNCIÓN PULMONAR de los diferentes ámbitos asistenciales. SEIAC, Asociación de enfermería comunitaria, SEPAR, AET[Internet]. [cited 2020 May 6]. Available from: https://drive.google.com/file/d/1JPYcJ0_qiewcUTybJd0sxkruj-lbr8Z9/view.



CASO CLÍNICO

¿Qué puede esconder una artritis de tobillos?

What can an ankle arthritis hide?

Autores: Rebollo Giménez AI¹, Sacristán Bou L², Bujalance Cabrera C², Mínguez Sánchez MD¹, Lázaro Polo J², Castro Corredor D¹

¹Servicio de Reumatología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real

²Servicio de Neumología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real

Resumen:

Se presenta el caso de un paciente varón de mediana edad que consultó por dolor articular en tobillos, con eritema nodoso en miembros inferiores y refractario a tratamiento antiinflamatorio y antibiótico. Se realizó una buena anamnesis y exploración física que permitió, junto con otras pruebas complementarias, establecer el diagnóstico de sarcoidosis aguda, cuya evolución clínica ha sido buena tras inicio de tratamiento corticoideo a dosis bajas.

Palabras clave: sarcoidosis; Löfgren; adenopatías hiliares bilaterales; periartitis de tobillos.

Resume:

We present the case of a middle-aged male patient who consulted for joint pain in the ankles, with erythema nodosum in the lower limbs and refractory to anti-inflammatory and antibiotic treatment. A good anamnesis and physical examination were performed, which allowed, together with other complementary tests, to establish the diagnosis of acute sarcoidosis whose clinical evolution has been good after starting low-dose corticosteroid treatment.

Keywords: sarcoidosis; Löfgren; bilateral hilar lymphadenopathy; ankle periartitis.

Introducción:

La sarcoidosis es una enfermedad sistémica y poco prevalente en nuestro medio, cuya etiología es desconocida, aunque se caracteriza por el acúmulo de células inflamatorias que forman granulomas epitelioides no caseificantes^{1,2}. Los principales órganos que se ven afectados son ganglios linfáticos y pulmón, pero también afectan a piel, articulaciones, ojos y sistema reticuloendotelial.

El síndrome de Löfgren se define por la presencia de adenopatías hiliares pulmonares bilaterales, eritema nodoso y artralgias, principalmente de grandes articulaciones. En general, tiene un curso benigno y autolimitado, que contrasta con las formas crónicas, que requieren uso de corticoides y tienen tendencia a la recidiva^{3,4}.

Observación clínica:

Paciente varón de 54 años que consulta en el Servicio de Urgencias por presentar cuadro clínico de semanas de evolución consistente en aumento de volumen y temperatura de ambos tobillos, dolorosos a la palpación, que le imposibilita usar su calzado habitual. Es fumador de 20 cig./día, con antecedentes personales de síndrome metabólico y síndrome antifosfolípido (SAF) analítico de alto riesgo. Asociado al cuadro clínico refiere *rash* eritematoso en ambos tobillos. Refiere también tos no productiva de unos meses de evolución y febrícula en los días previos. A la exploración el paciente está afebril, eupneico respirando aire ambiente, con saturación de O₂ del 98% y la auscultación cardiopulmonar es normal. Se constata

eritema y aumento de temperatura local en dorso y zona perimaleolar de ambos tobillos, con dolor a la palpación, pero con movilidad articular conservada. En la zona medial de ambas rodillas destacan nódulos eritematosos, dolorosos, de reciente aparición.

Ante dímero D <500 ng/ml, se realizó eco-doppler de extremidades inferiores que descartó trombosis venosa profunda. En la analítica se objetivó elevación de la PCR y discreta leucocitosis. Se pauta tratamiento antibiótico y antiinflamatorio y se revisa en consulta de Reumatología que, ante la nula respuesta al tratamiento instaurado, decide hospitalización para completar estudio y manejar de forma óptima el dolor ocasionado por la limitación funcional.

Durante el ingreso hospitalario se completa el estudio etiológico del eritema nodoso, sin observar otras posibles causas. En la analítica sanguínea están elevados los reactantes de fase aguda y los marcadores tumorales (CEA 4.9 µg/L y CA19.9 43.1 U/mL). No se evidenció hipercalcemia, hipercalciuria, hepatitis C ni virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). En el estudio inmunológico se detecta positividad para anticoagulante lúpico y anticardiolipina IgM a títulos bajos, siendo el resto de autoinmunidad negativa. Los valores de ECA se encuentran en rango.

Se realiza una radiografía de tórax que evidencia un ensanchamiento mediastínico y, a continuación, se amplía el estudio con una TC torácica que describe linfadenopatías mediastino-hiliares. Este hallazgo, junto con el hábito tabáquico y la discreta elevación de los marcadores tumorales, nos lleva a solicitar un PET-TC, que no

evidencia enfermedad macroscópica maligna. Se realiza fibrobroncoscopia sin evidenciar lesión endobronquial. Tanto en el lavado broncoalveolar (BAL) como en el broncoaspirado no se aíslan gérmenes patógenos (incluye micobacterias) y las citologías son negativas para células tumorales. La inmunología del BAL muestra un predominio de macrófagos y linfocitos con un cociente CD4/CD8 1,7. Las pruebas de función pulmonar objetivan una restricción leve (FVC 69%) y una difusión dentro de la normalidad (DLCO 81%). Se inició tratamiento con corticoides a dosis bajas con buena respuesta terapéutica. Posteriormente, se realizó ecobroncoscopia en el Hospital General de Albacete que evidenció la presencia de granulomas no necrotizantes.

Discusión:

El cuadro clínico que se ha presentado -eritema nodoso en extremidades inferiores, periartritis de tobillos y adenopatías hiliares bilaterales en radiografía de tórax-orienta a un debut de un síndrome de Löfgren, descrito por Sven Löfgren en 1946. Se trata de una manifestación de sarcoidosis aguda que suele cursar con buen pronóstico y que no precisa de un diagnóstico histopatológico, siempre y cuando se descarten otras etiologías que simulen el cuadro (medicamentosas, neoplasias o procesos infecciosos)⁵.

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica granulomatosa que afecta a población de edad media (35 a 50 años). Su patogenia es compleja y en ella participan tanto el sistema inmune innato como el adaptativo⁶.

En el caso expuesto el síntoma principal del paciente es la inflamación dolorosa de tobillos, que se cataloga como una tumefacción de los tejidos blandos, no como una artritis verdadera dada la ausencia de sinovitis articular a nivel ecográfico⁷. Así mismo, el paciente relata una clínica respiratoria inespecífica de meses de evolución y presenta una disfunción ventilatoria restrictiva leve que, junto con los hallazgos del TACAR, nos permiten clasificar la afectación pulmonar como estadio I según la evidencia científica disponible⁸.

La mayor parte de pacientes diagnosticados de sarcoidosis pulmonar no precisan tratamiento, pues se trata de un proceso autolimitado. Sin embargo, cuando existe clínica extrapulmonar dicha remisión es menos frecuen-

te⁹. En este caso, dada la sintomatología y deterioro de la calidad de vida del paciente en los últimos meses, y teniendo en cuenta la refractariedad previa a AINES, se inició tratamiento con corticoides a dosis bajas, objetivando buena evolución.

A modo de conclusión, se considera importante resaltar la importancia de una adecuada anamnesis y exploración física en el enfoque clínico de pacientes con eritema nodoso y artralgias, considerando la sarcoidosis (al igual que su variante el síndrome de Löfgren) en el diagnóstico diferencial etiológico a pesar de ser entidades de baja prevalencia en nuestro país.

Bibliografía:

1. Löfgren S, Lundback H. The bilateral hilar lymphoma syndrome; a study of the relation to tuberculosis and sarcoidosis in 212 cases. *Acta Med Scand* 1952;142:265-73.
2. Petrilla J. Löfgren syndrome: A clinical variant of sarcoidosis. *Hospital Physician*. 2002: 40-3.
3. Moore AL. Löfgren's syndrome and arthritis. *J Fam Pract* 1981; 12: 1071-2.
4. Mana J, Gomez-Vaquero C, Montero A. Löfgren's syndrome revisited: a study of 186 patients. *Am J Med*. 1999; 107: 240-5.
5. Bekir Karakaya, Ylva Kaiser, Coline H. M. van Moorsel, Johan Grunewald. Löfgren's Syndrome: Diagnosis, Management, and Disease Pathogenesis. *Semin Respir Crit Care Med* 2017; 38(04): 463-476
6. Chen ES, Moller DR. Sarcoidosis scientific progress and clinical challenges. *Nat Rev Rheumatol*. 2011;7(8):457-467.2.
7. Le Bras E, Ehrenstein B, Fleck M, Hartung W. Evaluation of ankle swelling due to Löfgren's syndrome: a pilot study using B-mode and power Doppler ultrasonography. *Arthritis Care Res (Hoboken)* 2014; 66:318.
8. Spagnolo, P., Rossi, G., Trisolini, R., Sverzellati, N., Baughman, R.P., and Wells, A.U. Pulmonary sarcoidosis. *Lancet Respir Med*. 2018; 6: 389-402.
9. Patompong Ungprasert, Jay H and Eric L. Matteson. Clinical Manifestations, Diagnosis, and Treatment of Sarcoidosis *Mayo Clin Proc Inn Qual Out* 2019;3(3):358-375.



CASO CLÍNICO

Masa pulmonar y enfermedad de Crohn: una asociación muy infrecuente

Lung mass and Crohn's Disease. A very rare association

Autores: Urbano Aranda Y¹, Prieto Giráldez M²

¹Servicio de Reumatología. Hospital Virgen de la Salud. Toledo

²Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen de la Salud. Toledo

Resumen:

La enfermedad inflamatoria intestinal (EII) se puede asociar a una gran variedad de manifestaciones extraintestinales, incluyendo las pulmonares, que son las menos frecuentes. Los nódulos pulmonares, y sobre todo si se asocian a una masa pulmonar, constituyen un hallazgo excepcional en pacientes con enfermedad de Crohn (EC). Se describe el caso de un paciente de 35 años con EC en tratamiento con azatioprina, que ingresa en el hospital por un brote agudo de la enfermedad. En este contexto se detecta una masa y nódulos pulmonares bilaterales. La biopsia quirúrgica de la lesión pulmonar fue descrita como una masa necrobiótica secundaria a la EC. Se inicia tratamiento con infliximab con mejoría de las alteraciones radiológicas. Los procesos inflamatorios necrobióticos deben considerarse en el diagnóstico diferencial de las masas y nódulos pulmonares en los pacientes con EC.

Palabras clave: masa pulmonar; nódulos pulmonares; enfermedad de Crohn; nódulos pulmonares necrobióticos.

Resume:

Inflammatory bowel disease (IBD) can be associated with a wide variety of extraintestinal manifestations, including pulmonary manifestations that are the least frequent. Pulmonary nodules, and especially if associated with a pulmonary mass, constitute an exceptional finding in patients with Crohn's disease (CD). The case of a 35-year-old patient with CD treated with Azathioprine, who is admitted to the hospital due to an acute outbreak of the disease, is described. In this context, a mass and bilateral nodules are detected. The surgical biopsy of the lung lesion was described as a necrobiotic mass secondary to CD. Treatment with Infliximab is started with improvement of the radiological alterations. Necrobiotic inflammatory processes should be considered in the differential diagnosis of lung masses and nodules in patients with CD.

Keywords: lung mass; lung nodules; Crohn's disease; pulmonary necrobiotic nodules.

Introducción:

La afectación a nivel respiratorio de un paciente con enfermedad inflamatoria intestinal (EII) suele deberse más frecuentemente a una complicación infecciosa secundaria a la inmunosupresión que conlleva la propia enfermedad y el tratamiento usado en estos casos. No obstante, en raras ocasiones se produce una afectación pulmonar como manifestación extraintestinal de la EII. Se presenta el caso de un paciente con enfermedad de Crohn (EC), nódulos y una masa pulmonar asociada a la enfermedad de base, siendo este hallazgo muy infrecuente y con muy pocos casos publicados en la literatura. A destacar lo excepcional de los hallazgos broncoscópicos encontrados en este paciente.

Observación clínica:

Hombre de 35 años, exfumador, sin alergias conocidas, con diagnóstico de EC ileocólica con patrón perforante y fístula perianal, en tratamiento con azatioprina.

Consulta por dolor abdominal tipo cólico en hipogastrio y fosa ilíaca derecha (FID), asociado a deposiciones blandas de 6 días de evolución, fiebre de 39°C y tos seca.

A la exploración física destaca fiebre de 38,4°C y abdomen con zona indurada a la palpación en FID-hipogastrio. Murmullo vesicular disminuido en campo superior y medio del hemitórax posterior izquierdo, con auscultación cardíaca normal. Sin adenopatías ni lesiones cutáneas. En la analítica destaca Hb. 13 g/dl, leucocitos 5600 (79,3% PMN), activ. protrombina 73% y PCR >90. En la radiografía de tórax se evidencia una masa en LSI (Figura 1). En la ecografía abdominal, en FID, se observa un importante aumento de la ecogenicidad de la grasa mesentérica rodeando asas de íleon y la presencia de una imagen superficial de contornos irregulares que contiene gas en su interior. Se amplía estudio con TC tóraco-abdominal, objetivando una masa en LSI de 58x79 mm que engloba y estenosa el bronquio lingular, además de nódulos pulmonares satélites distribuidos por ambos campos pulmonares. No se visualizan adenopatías hiliares ni mediastínicas. A nivel abdominal, hallazgos sugestivos de EC activa con afectación del íleon terminal, complicada con abscesos intraabdominales. Se coloca drenaje en la colección de mayor tamaño con catéter de 6 F, obteniendo material serohemático y se remiten

las muestras a anatomía patológica (AP) y a microbiología.

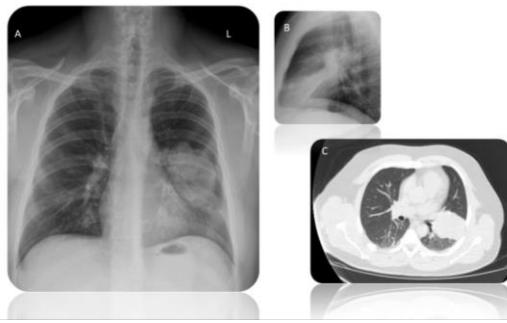


Figura 1. (A) Radiografía de tórax PA: masa en LSI, en la língula. (B) Radiografía de tórax lateral: atelectasia de la língula. (C) Imagen de la TC torácica (ventana pulmonar): masa en língula de 58x79 mm

En la broncoscopia, a nivel del bronquio lingular, se evidencia ensanchamiento de la carina de división, estrechamiento de la luz bronquial lingular en todo su trayecto, con la presencia de un tapón mucoso que obstruye por completo la luz, condicionando atelectasia del mismo, y lesiones blanquecinas con signos inflamatorios de la mucosa lingular que sangran con facilidad con la tos y las maniobras broncoscópicas (Figura 2). Con estos hallazgos se plantea el diagnóstico diferencial entre una neoplasia y un proceso inflamatorio severo localizado a nivel lingular. El estudio microbiológico (bacterias, hongos, micobacterias y *P. jirovecii*) y de AP de las muestras bronquiales recogidas fueron negativas. Cuantiferón y hemocultivos también negativos. En el cultivo de la colección abdominal se aíslan *E. coli* y *E. faecalis*. Se realiza entonces una punción transtorácica de la masa guiada por TC, obteniendo material necrótico y negativo para células malignas.

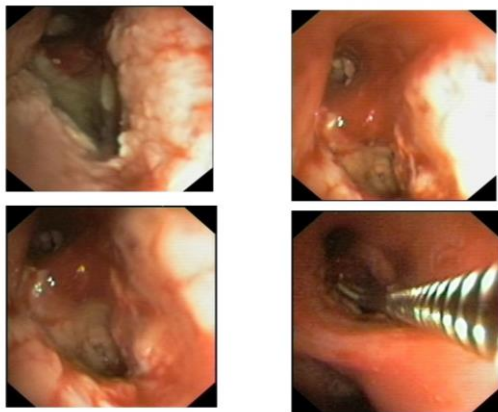


Figura 2. Vista endoscópica de la entrada del bronquio lingular (B4 y B5), mostrando ensanchamiento de la carina de división, estrechamiento de la luz bronquial, tapón mucoso y lesiones blanquecinas con signos inflamatorios de la mucosa

Ante la falta de diagnóstico específico y la necesidad de descartar procesos infecciosos poco frecuentes, ya que se trataba de un paciente inmunodeprimido, se remite al paciente al Servicio de Cirugía Torácica para una biopsia quirúrgica. Se realizó una resección en cuña de la lesión, que incluyó un nódulo de 0,4 cm. La AP fue informada como una masa necrobiótica secundaria a EC (Figura 3), habiendo descartado sarcoidosis, vasculitis y patología infecciosa. Se inicia entonces tratamiento con infliximab, evidenciando desde la tercera dosis disminu-

ción de tamaño de la masa, así como de alguno de los nódulos.

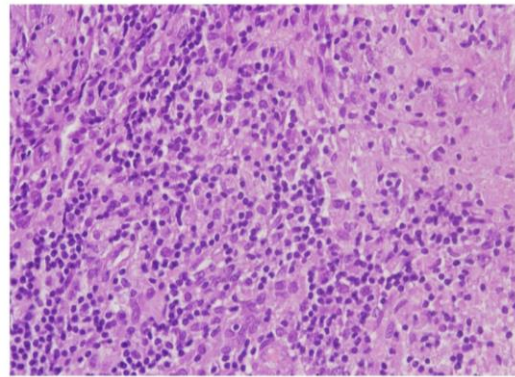


Figure 3. Hematoxilina-Eosina de la zona inflamatoria granulomatosa, mostrando numerosos histiocitos epitelioides y células gigantes multinucleadas

Durante la evolución presenta nuevo episodio de obstrucción intestinal que requiere tratamiento quirúrgico con resección ileocecal, observando en la pieza operatoria linfoma intestinal difuso de células grandes. Fue valorado por Oncología, decidiéndose tratamiento conservador. Desde entonces sigue revisiones periódicas y en tratamiento con mesalazina. Actualmente, el paciente se encuentra sin síntomas respiratorios y con discretas lesiones residuales en los estudios radiológicos de control (Figura 4).

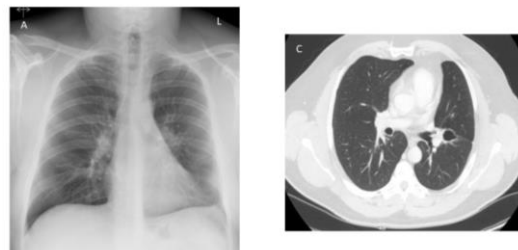


Figure 4. A) Radiografía de tórax PA: distorsión hilar izquierda, con atelectasia segmentaria de la língula. B) Imagen de la TC torácica (ventana pulmonar): aumento de grosor pseudonodular parahiliar superior izquierdo de 25x18 mm, con pequeño neumatocele adyacente

Discusión:

La EII es una enfermedad crónica de origen desconocido que afecta principalmente al tracto gastrointestinal. La EC y la colitis ulcerosa son las dos formas de presentación. Las manifestaciones extraintestinales se presentan en un 21% y 41 % de los casos e incluyen manifestaciones cutáneas (eritema nodoso, pioderma gangrenoso), oculares (epiescleritis y uveítis anterior), hepáticas (hígado graso), articular (artropatía axial y periférica), úlceras bucales o trombosis venosa. No obstante, la afectación pulmonar es muy rara. Es la manifestación extraintestinal menos frecuente y se observa generalmente en pacientes con colitis ulcerosa, a diferencia de lo que sucede en el resto de las manifestaciones extraintestinales¹.

En la patogenia de la EII está implicada la respuesta inadecuada y recurrente del sistema inmunitario de la mucosa, activado por la presencia de la flora luminal normal en individuos genéticamente predisuestos. Histológicamente se observa un infiltrado polimorfonuclear

y linfocitario con formación de granulomas, úlceras y fístulas en la mucosa².

Fue en el trabajo realizado por *Kraft et al*³ en el año 1976 donde se describió por primera vez la posible relación entre EII y afectación pulmonar. Los autores describen a 6 pacientes con EII y supuración bronquial crónica con y sin bronquiectasias. Aunque la verdadera prevalencia de la afectación pulmonar en estos casos es desconocida, muchos investigadores han descrito diversas manifestaciones pulmonares en pacientes afectados de EII. Recientemente *Cozzi et al*⁴ publicaron en el año 2018 los patrones radiológicos patológicos observados en el pulmón, donde se describen: vía aérea superior: edema/estenosis glótica y subglótica, ensanchamiento/inflamación localizada de la tráquea; vía aérea inferior: bronquiectasias, enfermedad supurativa de la vía aérea, bronquitis aguda y crónica; pequeña vía aérea: panbronquiolitis difusa, bronquiolitis obliterante; parénquima pulmonar: neumonía eosinófila, NOC, nódulos necrobióticos estériles; vasculatura pulmonar: tromboembolismo, poliangeítis granulomatosa, vasculitis pulmonares; pleura: derrame pleural y pericárdico entre otras. Siendo la afectación de la vía aérea la más prevalente (40-63 %).

Los nódulos necrobióticos pulmonares representan una rara manifestación extraintestinal de la EC. Histológicamente están compuestos de agregados estériles de células inflamatorias con necrosis. El diagnóstico diferencial es muy amplio y se hace excluyendo otras etiologías más frecuentes que los pueden producir; por este motivo, es obligatorio descartar enfermedades tumorales, como carcinoma broncogénico o linfomas, y enfermedades infecciosas que pudieran estar relacionadas con el tratamiento inmunosupresor indicado en estos casos, como sulfasalazina, mesalazina, metrotexato o fármacos anti-TNF, antes de comenzar con la terapia inmunosupresora.

Radiológicamente, el diagnóstico diferencial en este caso, donde se presenta una masa pulmonar asociada a nódulos pulmonares, está entre el carcinoma broncogénico y linfomas, habiendo descartado razonablemente las complicaciones infecciosas. Las muestras bronquiales recogidas mediante broncoscopia y por punción transtóraca guiada por TC fueron también todas negativas para malignidad, resaltando sólo la presencia de signos inflamatorios y granulomas con necrosis central en algunas muestras. Fue el análisis anatomopatológico y microbiológico de la muestra recogida por videotoracoscopia la que finalmente concluye que la masa pulmonar es necrobiótica y que probablemente se deba a la EC. Posteriormente, la evolución clínico-radiológica favorable del paciente al recibir tratamiento con infliximab (anticuerpo monoclonal contra el factor de necrosis tumoral alfa [TNF α], indicado en el tratamiento de la EII leve-

moderada)⁵, corrobora dicho manejo terapéutico. Aunque actualmente el paciente se encuentra en tratamiento con mesalazina, se suspendió infliximab tras unos meses de tratamiento por considerar que pudo influir en la aparición del linfoma intestinal.

En la literatura revisada no existen casos publicados donde se especifique la afectación endobronquial por una masa pulmonar como manifestación extraintestinal de la EC⁶⁻⁹. En nuestro caso se describe una masa necrobiótica asociada a nódulos pulmonares.

Como conclusión, queremos destacar la extrema rareza de este caso clínico que aporta como dato novedoso la descripción de la afectación endobronquial que se produce en estos casos y que en sus fases iniciales resulta extremadamente difícil de diferenciar de un proceso neoplásico o infeccioso.

Bibliografía:

1. Ji XQ, Wang LX, Lu DG. "Pulmonary manifestations of inflammatory bowel disease". *World J Gastroenterol*. 2014 Oct 7;20(37):13501-11.
2. Larrey L, Sabater C, Peño L, Huguet JM, Juan Sampedro G. "Nódulos necrobióticos pulmonares: una manifestación excepcional de la Enfermedad de Crohn". *Archiv Bronconeumol*. 2019 Feb; 55 (2): 108-110.
3. Kraft SC, Earle RH, Roesler M, Esterly JR. "Unexplained bronchopulmonary disease with inflammatory bowel disease". *Arch Intern Med*. 1976 Apr; 136(4): 454-9.
4. Cozzi D, Moroni C, Addeo G, Danti G, Lanzetta MM, Cavigli E, Falchini M, Marra F, Piccolo CL, Brunese L, Miele V. "Radiological patterns of lung involvement in inflammatory Bowel Disease". *Gastroenterol Res Pract*. 2018 Aug 12; 2018:5697846.
5. Hayek AJ, Pfanner TP, White HD. "Inflammatory bowel disease of the lung: The role of Infliximab?" *Respir Med Case rep*. 2015 May 27; 15:85-8.
6. El-Kersh K, Fraig M, Cavallazzi R, Saad M, Perez RL. "Pulmonary necrobiotic nodules in Crohn's disease: a rare extra-intestinal manifestation". *Respir Care*. 2014 Dec;59(12):e 190-2.
7. Casella G, Villanacci V, Di Bella C, Antonelli E, Baldini V, Bassotti G. "Pulmonary diseases associated with inflammatory bowel diseases". *J crohns Colitis*. 2010 Oct;4(4):384-9.
8. Shulimzon T, Rozenman J, Perelman M, Bardan E, Ben-Dov I. "Necrotizing Granulomata in the Lung Preceding Colonic Involvement in 2 Patients with Crohn's Disease" *Respirat*. 2007;74:698-702
9. Golpe R, Mateos A, Pérez-Valcárcel J, Lapeña J, García-Figueiras R, Blanco J, "Multiple Pulmonary Nodules in a Patient with Crohn's Disease". *Respirat*. 2003;70:306-309.



CASO CLÍNICO

Pseudoquilotórax en reactivación tuberculosa

Pseudochylothorax in tuberculoze reactivation

Autores: Golfe Bonmatí A, Gutiérrez González N, Hurtado Fuentes A, Sánchez Villar C, Callejas González FJ, García Castillo, S

Servicio de Neumología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete

Resumen:

El pseudoquilotórax se define como un derrame pleural de aspecto turbio o lechoso debido a un alto contenido de lípidos y que no está producido por lesión del conducto torácico, al contrario del quilotórax, cuya incidencia es mucho mayor.

Presentamos el caso de un hombre de 87 años que ingresa por infección respiratoria y para estudio de derrame pleural, detectándose en TC torácica derrame pleural bilateral de predominio derecho. Se le realiza una toracocentesis diagnóstica-terapéutica guiada por ecografía torácica, observándose un líquido pleural de aspecto lechoso, compatible con pseudoquilotórax.

Palabras clave: disnea; derrame pleural; toracocentesis; tuberculosis; derrame quilibiforme; pseudoquilotórax.

Resume:

Pseudochylothorax is defined as a pleural effusion that is cloudy or milky due to a high lipid content and is not caused by a thoracic duct injury, unlike the chylothorax, the incidence of which is much greater.

We present the case of an 87-year-old man who is admitted for respiratory infection and for the study of pleural effusion, with a bilateral pleural effusion of the right predominance as the thoracic CT scan detects. A diagnostic-therapeutic thoracentesis guided by thoracic ultrasound is performed, with a pleural fluid of milky appearance, compatible with pseudochylothorax.

Keywords: dyspnea; pleural effusion; thoracentesis; tuberculosis; chyliiform effusion; pseudochylothorax.

Introducción:

El derrame pleural (DP) continúa siendo una de las enfermedades que, con frecuencia, tiene que abordar el neumólogo o el cirujano torácico en su práctica diaria. Las principales pruebas a realizar para el correcto diagnóstico de un DP son tanto la radiografía de tórax (con proyecciones postero-anterior y lateral) como ecografía torácica, siendo esta última una prueba más sensible y precisa para detectar y cuantificar el DP. Si se confirma la presencia de DP libre, se debe realizar una toracocentesis diagnóstica para estudio bioquímico, microbiológico y citológico del líquido^{1,2,3,4}.

Dentro de la clasificación del DP, el quilotórax y el pseudoquilotórax se incluyen dentro de los derrames pleurales de aspecto quiloso-lechoso o turbio, debido a una alta concentración de lípidos en el espacio pleural⁵.

El pseudoquilotórax, o también denominado DP quilibiforme, tiene una incidencia mucho menor que la del quilotórax y, al contrario que este, no está producido por lesión del conducto torácico, siendo sus dos causas más frecuentes y las principales que hay que descartar ante cualquier derrame de características quilibiformes la artritis reumatoide y la tuberculosis^{1,3,5,6}.

La sintomatología del pseudoquilotórax es idéntica a la de cualquier derrame pleural, siendo el síntoma más común la disnea de esfuerzo, seguido de tos seca y dolor

pleurítico³. Sin embargo, y en algunos casos, al ser derrames de larga evolución, algunos pacientes pueden incluso llegar a estar asintomáticos durante largo tiempo, con acúmulo de cantidades no despreciables de líquido en la cavidad pleural^{1,2,5}.

Para diferenciar el quilotórax del pseudoquilotórax son útiles los datos clínicos del paciente, además de los datos bioquímicos, que son los que nos darán el diagnóstico definitivo⁵. Los pacientes con quilotórax suelen presentar un DP agudo, mientras que pacientes con pseudoquilotórax sufren DP de larga evolución y suelen presentar engrosamiento y/o calcificación pleural. La presencia de colesterol en el líquido pleural (LP) por encima de 200 mg/dl es muy sugestiva de pseudoquilotórax^{1,3,4,5}.

Con respecto a las pruebas complementarias a realizar, siempre que persistan dudas acerca del diagnóstico, debe realizarse un estudio de lipoproteínas en líquido pleural, ya que la presencia de quilomicrones en este medio es diagnóstica de quilotórax, mientras que los cristales de colesterol son diagnósticos de pseudoquilotórax^{1,3,4,6,7} (Figura 1).

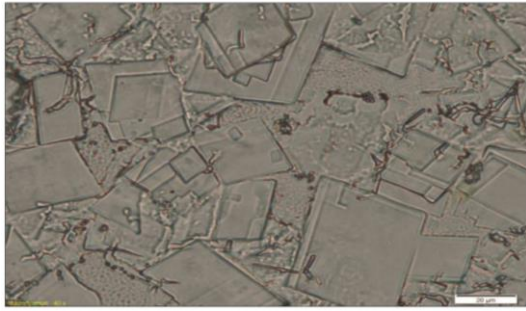


Figura 1. Imagen de microscopía óptica mostrando cristales de colesterol, teniendo un aspecto típico de placas rectangulares con bordes dentados⁷

La toracocentesis, ya sea con fines diagnósticos o terapéuticos (evacuadora), suele mejorar la disnea de los pacientes sintomáticos⁵ y, siempre que el pulmón subyacente a la pleura afecta sea funcional, debemos considerar la decorticación pleural^{4,6}. Normalmente, cuando el paciente se encuentra asintomático no es necesario realizar ningún tratamiento y se intenta manejar de la forma más conservadora posible². De esta manera, el tratamiento debe ser secuencial, tratando las causas subyacentes y evaluando la necesidad de técnicas intervencionistas o invasivas, como la pleurodesis o el drenaje torácico⁴.

A continuación, por su infrecuencia⁶, presentamos el caso de un paciente con diagnóstico de pseudoquilotórax secundario a infección por tuberculosis (TBC) pasada, tratada mediante neumotórax terapéutico en su juventud y con reactivación de esta en forma de tuberculosis pleural.

Observación clínica:

Varón de 87 años, exfumador desde hace 40 años y bebedor habitual, con antecedentes de infección por TBC a los 20 años que fue tratada mediante neumotórax terapéutico, acude a Urgencias por cuadro clínico de 20 días de evolución consistente en tos con expectoración blanquecina, acompañándose los 2-3 últimos días de sensación distérmica, autoescucha de sibilantes y disnea progresiva hasta hacerse de reposo.

A la exploración física se encuentra febril (T^a 39°C), con taquipnea en reposo a 24 rpm y con saturación de oxígeno basal de 88%. En la auscultación pulmonar destaca hipofonesis y crepitantes en base derecha y roncus bilaterales.

En la analítica se observa leucocitosis de 14760 (N 93.1%, L 2.8%) y en la gasometría arterial basal insuficiencia respiratoria hipoxémica con una pO_2 de 52.2.

En las pruebas de imagen del tórax (Figuras 2 y 3) se aprecia DP bilateral de predominio derecho, con pérdida de volumen del hemitórax derecho y tractos fibrocicatriciales y paquipleuritis calcificada ipsilateral, con atelectasias laminares en LSD y LM, todo ello en probable relación con secuelas de proceso infeccioso antiguo, sin observarse adenopatías mediastínicas, nódulos pulmonares ni condensaciones parenquimatosas.



Figura 2. Radiografía de tórax PA: se aprecia acúmulo de líquido pleural en hemitórax derecho, con borramiento de hemidiafragma y seno costofrénico derecho. Característica forma de menisco

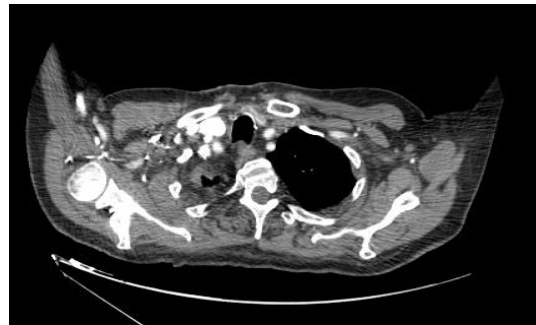


Figura 3a. TC torácico: zona correspondiente a ápex del pulmón derecho con tractos fibrocicatriciales y atelectasias laminares, correspondientes a probable infección tuberculosa pasada

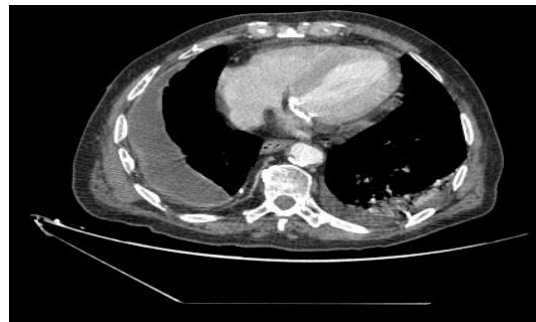


Figura 3b. DP bilateral, destacando campo derecho y con correspondiente pérdida de volumen pulmonar en ambos hemitórax

Se realiza toracocentesis diagnóstico-terapéutica guiada por ecografía torácica, extrayéndose aproximadamente 300 cc de LP de aspecto lechoso. En el LP destaca: LDH 1256, colesterol 557, triglicéridos (TG) 337 y ADA 45.4, abundantes cristales de colesterol por microscopía (todo ello compatible con pseudoquilotórax secundario a tuberculosis antigua tratada mediante neumotórax terapéutico) y muy escasos BAAR en la tinción de Ziehl Nielsen.

El paciente presenta una buena evolución clínica durante el ingreso, decidiéndose alta a domicilio a la espera del cultivo de micobacterias del LP.

Posteriormente, una vez obtenidos los resultados de forma ambulatoria, se confirma crecimiento de *M. tuberculosis complex* (sensible a todos los fármacos testados), por lo que se inicia tratamiento tuberculostático de manera ambulatoria con esquema de primera línea (Isoniazida 5mg/kg + Rifampicina 10mg/kg + Pirazinamida 20mg/kg + Etambutol 20mg/kg durante 2 meses → Isoniazida 5mg/kg + Rifampicina 10mg/kg hasta completar 6 meses), con controles periódicos y seguimiento en CCEE Neumología.

El paciente, durante los 6 meses de tratamiento pautado, no presenta complicaciones ni toxicidad asociada al tratamiento, con buen cumplimiento y respuesta. Tras dos años de seguimiento, mantiene buena evolución, persistiendo DP derecho crónico leve sin complicaciones.

Discusión:

El pseudoquilotórax comparte con el quilotórax el aspecto lechoso del LP y se diferencia de él por el bajo contenido de TG (TG <50 mg/dl) y el elevado nivel de colesterol (>250 mg/dl). Suelen ser derrames crónicos en los que, en ocasiones, se pueden visualizar cristales de colesterol. Como causas mayoritarias de pseudoquilotórax están la artritis reumatoide y la tuberculosis y su aparición está especialmente aumentada en pacientes sometidos a neumotórax terapéutico por TBC pulmonar¹, como es nuestro caso.

En cuanto al diagnóstico de esta entidad, es necesario la realización de una toracocentesis diagnóstico-terapéutica para el análisis del contenido pleural, que será el que marque la mayor diferencia entre un derrame quiloso producido por quilotórax y un derrame quiliforme por pseudoquilotórax. Con esta exploración diagnóstica se podrá, en primer lugar, aproximar el diagnóstico según el aspecto macroscópico del LP y, por otro lado, confirmar el diagnóstico con un estudio microscópico y análisis de lípidos.

Con respecto al tratamiento, una vez drenado la mayor cantidad de líquido pleural y estabilizado clínica y hemodinámicamente al paciente, correspondería tratar la causa^{3,4,5}. En nuestro caso, la principal sospecha es una reactivación tuberculosa, para lo cual se realizó cultivo de micobacterias del LP, que posteriormente confirmó el diagnóstico.

Dado que la tuberculosis pulmonar es una de las causas más frecuentes de pseudoquilotórax, algunos autores recomiendan instaurar tratamiento específico con tuberculostáticos siempre que el paciente tenga historia sugestiva de tuberculosis y no haya sido tratado nunca^{2,6}. En nuestro caso, el paciente no tenía historial de haber sido tratado previamente con fármacos antituberculosos,

por lo que se instauró el tratamiento de forma ambulatoria.

A pesar de que el manejo del pseudoquilotórax no está bien definido todavía⁴, en la mayoría de los casos, estos derrames son benignos, con buen curso clínico después del drenaje del LP por toracocentesis, pero hay posibilidades no despreciables de recurrencia^{1,3} y algunos estudios nos muestran resultados desfavorables con respecto al tratamiento invasivo (toracocentesis evacuadora, pleurodesis, drenaje torácico u otros⁴). Nuestro paciente, como ya se ha comentado anteriormente, presenta evolución clínica favorable, con un DP de pequeña cantidad crónico que no vuelve a producir sintomatología y una reactivación tuberculosa tratada con estrecho control.

Bibliografía:

1. Villena Garrido V, Cases Viedma E, Fernández Villar A, de Pablo Gafas A, Pérez Rodríguez E, Porcel Pérez JM, et al. Normativa sobre el diagnóstico y tratamiento del derrame pleural. Actualización. Archivos de Bronconeumología. junio de 2014;50(6):235-49.
2. Pérez Rodríguez E, Villena Garrido MV. Enfermedades de la pleura. Majadahonda (Madrid: Ergón; 2003.
3. Montesinos RG, Martínez RR, de Luna FL, Naón AL. Manejo del paciente con derrame pleural. :10.
4. Lama A, Ferreiro L, Toubes ME, Golpe A, Gude F, Álvarez-Dobaño JM, et al. Characteristics of patients with pseudochoylothorax-a systematic review. J Thorac Dis. Agosto de 2016;8(8):2093-101
5. Berg J, Guiot J, Heinen V, Corhay J-L, Louis R, Duysinx B. CHYLOTHORAX ET PSEUDO-CHYLOTHORAX : Rev Med Liège. :5.
6. Priya MP, Dharmic S, Kar A, Suryanarayana V. An unusual case of pseudochoylothorax. J Pharm Bioallied Sci. abril de 2015;7(Suppl 1):S80-82.
7. Muresan C, Muresan L, Grigorescu I, Dumitrascu D. Chyliform effusion without pleural thickening in a patient with rheumatoid arthritis: A case report. Lung India. 2015;32(6):616.



CASO CLÍNICO

Quilotórax en linfangioleiomiomatosis y revisión de la literatura

Chylothorax in lymphangioleiomyomatosis and literature review

Autores: Sacristán Bou L¹, Ros Gómez B², Bellido Maldonado A¹, Orta Caamaño M¹, Mata Calderón P¹, Bermejo Cavillo N²

¹Servicio de Neumología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real

²Unidad Docente de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real

Resumen:

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad poco frecuente, con mayor prevalencia en mujeres en edad fértil y con una amplia variedad de manifestaciones clínicas. Se caracteriza por el crecimiento anómalo de células musculares lisas atípicas (células LAM) a nivel pulmonar que destruyen progresivamente el tejido pulmonar sano. Puede aparecer de forma esporádica o asociada a la presencia de otra enfermedad infrecuente; la esclerosis tuberosa (TSC-LAM). Se expone el caso de una paciente con TSC-LAM que presentó un quilotórax en el contexto de esta enfermedad.

Palabras clave: linfangioleiomiomatosis; esclerosis tuberosa; quilotórax.

Resume:

Lymphangioleiomyomatosis (LAM) is a rare disease, with a higher prevalence in women of childbearing age and with a wide variety of clinical manifestations. It is characterized by the abnormal growth of atypical smooth muscle cells (LAM cells) at the lung level that progressively destroy healthy lung tissue. It can appear sporadically or associated with the presence of another infrequent disease; tuberous sclerosis (TSC-LAM). The case of a patient with TSC-LAM who presented a chylothorax in the context of this disease is presented.

Keywords: lymphangioleiomyomatosis; tuberous sclerosis; chylothorax.

Introducción:

La linfangioleiomiomatosis pulmonar (LAM) es una enfermedad intersticial idiopática muy infrecuente con mayor prevalencia en mujeres y un pico de incidencia a los 35-40 años¹. Tiene su origen en una alteración genética de los genes del complejo de la esclerosis tuberosa (TSC), en especial de tuberina (TSC2) y, menos frecuentemente, de hamartina (TSC1), produciendo una proliferación de las células musculares lisas mediante la codificación de la proteína tuberina, regulada por la vía intracelular de señalización m-TOR1 (*mammalian target of rapamycin*)². Puede aparecer de forma esporádica o asociada a la presencia de la esclerosis tuberosa (TSC-LAM). Las complicaciones más frecuentes de la LAM son neumotórax recidivante (65%), angioliomas renales (32%), quilotórax (25%) y hemoptisis (20%), aunque en la forma de la LAM asociada a ET la aparición de quilotórax es una complicación más infrecuente si cabe³ y en este dato radica la rareza e interés del caso que se presenta a continuación.

Observación clínica:

Paciente mujer de 36 años con segundo episodio de neumotórax a tensión izquierdo resuelto que se deriva a CCEE de Neumología para estudio. No es fumadora y padece una esclerosis tuberosa sin seguimiento desde hace años. Refiere afectación cerebral (TC y RMN cerebral de 2014 con lesiones subependimarias y en intersección cortico-subcortical y fronto-temporo-parietal) y

renal (embolización de aneurismas y pseudoaneurismas renales por sangrado en 2008 y 2012). No tomaba ningún tratamiento en esos momentos. La paciente refería únicamente disnea basal grado 2 de la MRC. A la exploración física destacan sólo los angioliomas cutáneos. En la radiografía se observa un patrón intersticial. Las pruebas de función pulmonar evidencian un patrón obstructivo (FEV₁ 58%) y un descenso moderado de la difusión (KCO 54%). Se solicita tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) torácica y ecocardiografía ante sospecha de TSC-LAM.

Pendiente de la realización de las pruebas consulta en el Servicio de Urgencias por aumento brusco de su disnea basal (grado 2 de la MRC), siendo en esos momentos de reposo, sin otra sintomatología respiratoria acompañante. La paciente se encuentra hemodinámicamente estable, normotensa (136/77 mmHg), taquicárdica (122 latidos/minuto), afebril y taquipneica (22 rpm), manteniendo saturación de oxígeno de 92% con oxígeno a 2 litros/minuto. En la radiografía simple de tórax se observa un hidroneumotórax derecho (Figura 1). Se coloca un drenaje torácico sin complicaciones inmediatas y se obtiene una muestra de líquido pleural de aspecto lechoso sugestivo de quilotórax (Figura 2), que posteriormente confirma el análisis del líquido pleural: hematíes 20586/mm³, leucocitos 15808/mm³ (segmentados 51%, linfocitos 49%), glucosa 82 mg/dL, proteínas 4.6 g/dl, amilasa 64 UI/L, LDH 462 UI/L, ADA 21 UI/L y triglicéridos 808 mg/dl.

El hidroquilotórax derecho resuelve con drenaje torácico, dieta sin lípidos y suplementos de ácidos grasos de cadena media⁴.



Figura 1. Hidroneumotórax derecho



Figura 2. Control tras colocación de tubo torácico



Figura 3. Abundantes formaciones quísticas compatibles con LAM

Durante el ingreso se realiza la TC que objetiva abundantes formaciones quísticas compatibles con LAM (Figura 3) y se descarta patología tumoral subyacente. En el abdomen destaca la presencia de grandes formaciones heterogéneas en ambos riñones compatibles con angiomiolipomas renales y en el segmento 7 hepático un angiomiolipoma hepático. La ecocardiografía detecta una imagen compatible con un rabiomioma en la porción endocárdica anterolateral del ventrículo izquierdo y que engloba también el músculo papilar anterior, que se confirma mediante RMN cardíaca.

Con todos estos datos clínico-radiológicos se diagnostica a la paciente de TSC-LAM (esclerosis tuberosa con afectación cutánea, cerebral, renal, hepática y cardíaca)^{5,6} y se valora tratamiento con sirolimus, pero la paciente prefiere esperar un tiempo. A los 15 días del alta consulta de nuevo en Urgencias por dolor lumbar y, ante la sospecha de rotura de aneurisma renal, se realiza TC abdominal donde se aprecia aumento de tamaño del aneurisma de mayor tamaño renal derecho y mayor cantidad de líquido libre intraperitoneal. Ante descenso de 2 puntos de la hemoglobina, se transfunden 2 concentrados de hematíes y se traslada para embolización selectiva del aneurisma de mayor tamaño. A la semana del alta consulta nuevamente por dolor en hipocondrio izquierdo. Se realiza nueva TC sin presencia de nuevo sangrado abdominal y se decide ingreso a cargo de urología para observación y tratamiento analgésico y antibiótico. Posteriormente, presenta nuevo episodio de anemia y fiebre, se realiza nueva TC que pone de manifiesto nuevos puntos sangrantes sobre riñón izquierdo y presencia de pseudoaneurisma sobre riñón derecho, por lo que se emboliza nuevamente con buena evolución y alta. Al mes y medio del alta se revisó por Neumología y Urología sin nuevas complicaciones y se inició sirolimus 10 mg./día con buena tolerancia. Por el momento, la respuesta está siendo satisfactoria y no ha vuelto a presentar episodios de hematuria ni neumotórax y las pruebas de función pulmonar han mejorado sin tratamiento broncodilatador (FEV₁ 73% y KCO 60%). La paciente fue valorada por Cirugía Torácica sin considerar indicado, en esos momentos, pleurodesis química y desestimada por la Unidad de Trasplante Pulmonar por la comorbilidad asociada a la ET.

Discusión:

La linfangioleiomiomatosis (LAM) es una enfermedad infrecuente y progresiva⁴. Desde el punto de vista patológico las células mesenquimáticas fusiformes atípicas de músculo liso, llamadas “células LAM”, tienen una alta capacidad proliferativa y se acumulan progresivamente en los pulmones y en los vasos linfáticos, dañando la vía aérea y las estructuras pulmonares. La obstrucción y rotura de los vasos linfáticos puede provocar quilotórax y la obstrucción de la vía aérea un patrón funcional obstructivo con escasa respuesta al tratamiento broncodilatador⁵. El 35% de los casos presenta neumotórax, que puede ser recurrente, como en nuestro caso. Durante largos períodos los pacientes están asintomáticos y cuando aparece la clínica sugiere progresión de la enfermedad.

En el estudio TCAR la lesión pulmonar más característica observada son los quistes simples, que suelen ser múltiples, de pared delgada, redondeados y bien definidos, generalmente bilaterales y a menudo no observables en una radiografía simple de tórax inicialmente^{6,7}. La detección de niveles elevados del factor endotelial vascular D medido en suero (≥ 800 pg/ml) apoya el diagnóstico de LAM en casos dudosos y puede tener utilidad como método de confirmación diagnóstica en pacientes con alteraciones quísticas características de LAM diag-

nosticadas por TCAR, pero sin afectación extrapulmonar, con una sensibilidad de 73% y especificidad de 99%, como alternativa previa a la biopsia pulmonar. En los casos en los que la detección del factor endotelial vascular D no esté disponible o sea negativo está indicada la biopsia pulmonar³. En nuestro caso, el diagnóstico se hizo de acuerdo con los criterios de la ATS del 2017, una historia clínica compatible con LAM en una paciente joven de mediana edad con antecedentes de neumotórax, junto con las lesiones características en TCAR de múltiples quistes pulmonares de paredes finas bilaterales y los siguientes hallazgos: historia clínica y exploración física compatible con esclerosis tuberosa, presencia de angiomiolipomas y quilotórax⁶.

El diagnóstico de confirmación de quilotórax se realiza mediante el análisis del líquido pleural: triglicéridos >110 mg/dl con colesterol >200 mg/dl, presencia de quilomicrones y ausencia de cristales de colesterol⁸.

La evolución del quilotórax es variable y la actitud terapéutica varía en función de la severidad del caso. El manejo conservador va enfocado a disminuir el flujo del quilo para permitir el cierre de los ganglios linfáticos rotos al reducir el flujo de quilo a través del conducto torácico. Para ello, la dieta debe estar exenta de triglicéridos de cadena larga que se absorben vía intestinal y estimulan el flujo linfático. En su lugar se utilizan triglicéridos de cadena media, pues se absorben directamente desde el sistema portal. El tratamiento dietético puede complementarse con el uso de somatostatina, o de su análogo octreótido, que disminuye las secreciones gástricas, biliares y pancreáticas y disminuyen la absorción de quilo a nivel intestinal^{9,10}.

En casos de derrames de mayor volumen está indicada la toracocentesis y, si las medidas conservadoras fracasan, se recurre a técnicas más agresivas: pleurodesis química, pleurectomía, ligadura del conducto torácico por toracosopia o derivación pleuro-peritoneal⁸.

El trasplante pulmonar es una opción terapéutica en los pacientes con LAM y enfermedad pulmonar terminal, en la gran mayoría de pacientes trasplantados se encuentra LAM esporádica y menos del 10% corresponde al complejo TSC-LAM¹¹. Sin embargo, aunque las diferentes guías no contraindican el trasplante pulmonar en este último grupo porque se trata de una enfermedad infrecuente en que la poca información existente procede de series pequeñas¹². Algunos centros la consideran como una contraindicación relativa por el riesgo aumentado de complicaciones intraoperatorias y postquirúrgicas (adherencias pleurales y hemorragia). En nuestro caso, aunque la paciente no tenía una afectación funcional grave, presentaba una evolución tórpida, por lo que se solicitó valoración por la Unidad de Trasplante Pulmonar, que la desestimó por la afectación multisistémica de la ET que incrementaba el riesgo de complicaciones y la mortalidad asociada¹³. El tratamiento con inhibidores de mTOR, como sirolimus, se ha usado como alternativa terapéutica

previa al tratamiento invasivo y en nuestro caso ha permitido estabilizar no solo la afectación pulmonar recuperando función pulmonar, sino también, al reducir el tamaño de los angiomiolipomas, ha evitado que se produzcan nuevas hemorragias renales.

Bibliografía:

1. Von Stossel E. Uber Musculature Cirrhose der lunge (Muscular Cirrhosis of de lungs). Beitr Klin Tuberk 1937; 90: 432-42.
2. Jonson SR. Lymphangioleiomyomatosis. Eur Respir J 2006; 27: 1056-65.
3. McCormack FX, Gupta N, Finlay GR et als. Official American Thoracic Society/Japanese Respiratory Society Clinical Practice Guidelines: Lymphangioleiomyomatosis Diagnosis and Management. Am J Respir Crit Care Med. 2016 Sep 15;194(6):748-61.
4. Taveira-DaSilva AM, Moss J. Clinical features, epidemiology, and therapy of lymphangioleiomyomatosis. Clin Epidemiol. 2015 Apr 7;7:249-57.
5. Crino P, Nathanson K, Henske E. The Tuberous Sclerosis Complex. N Engl J Med 2006; 355: 1345-56.
6. Strange C, Wilson K.C, Young L.R, et als. Lymphangioleiomyomatosis Diagnosis and Management: High-Resolution Chest Computed Tomography, Transbronchial Lung Biopsy, and Pleural Disease Management. Am J Respir Crit Care Med. 2017 Nov 15;196(10):1337-1348.
7. Johnson S. Lymphangioleiomyomatosis: clinical features, management and basic mechanisms. Thorax 1999; 54: 254-64.
8. McGrath, E.E; Blades, Z; Anderson, P. B: Chylothorax: Aetiology, diagnosis and therapeutic options. Respir Med. 2010 Jan;104(1):1-8.
9. González García FJ, Baamonde Laborda C, Muñoz Fos A, et als. Tratamiento quirúrgico de quilotórax postrasplante pulmonar por linfangioleiomiomatosis. Arch Bronconeumol 2020;56(5):326-338.
10. Kalomenidis, I: Octreotide and chylothorax. Curr Opin Pulm Med. 2006;12(4):264. PMID: 16825878.
11. Ando K, Okada Y, Akiba M, Kondo T, Kawamura T, Okumura M, et al. Lung Transplantation for lymphangioleiomyomatosis in Japan. PLoS One. 2016;11(1):e0146749.
12. Johnson SR, Cordier JF, Lazor R, Cottin V, Costabel U, Harari S, et al. European Respiratory Society guidelines for the diagnosis and management of lymphangioleiomyomatosis. Eur Respir J. 2010;35(1):14-26.
13. Yukié Rodríguez-Takeuchi S, Camilo Castro J. Lymphangioleiomyomatosis-Tuberous Sclerosis Complex. Contraindication For Lung Transplantation? A Case Report. Rev. Colomb. Radiol. 2018; 29(2): 4920-3.



Normas de publicación

El trabajo debe tener una carta de presentación dirigida al Comité Editorial en la que se hable de la aportación que supone. Debe constar el nombre de los autores en orden, con su lugar de origen, y el autor para la correspondencia, con su email y datos para localización. Constará en esta carta la cesión del *Copyright* y la declaración de posibles conflictos de interés.

Se enviará como documento adjunto a revistasocampar@gmail.com, especificando en el asunto el tipo de trabajo del que se trata (editorial, revisión, original, caso clínico...).

- *Editorial*. Será un comentario crítico que realiza un experto sobre un trabajo original que se publica en el mismo número de la revista o por encargo sobre un tema de actualidad. La extensión máxima será de cuatro páginas DIN A4 en letra *Times New Roman*, cuerpo 12 y a doble espacio. El contenido del artículo puede estar apoyado en un máximo de 10 citas bibliográficas.
- *Originales*. Hacen referencia a trabajos de investigación clínica o experimental en patología respiratoria. Los diseños recomendados son de tipo analítico en forma de encuestas transversales, estudios de casos y controles, estudio de cohortes y ensayos controlados. La extensión máxima recomendada es de doce páginas DIN A4 y se aceptarán hasta 6 figuras y 6 tablas. Es aconsejable que el número de firmantes no sea superior a seis. Debe constar de resúmenes en español e inglés, palabras claves en español e inglés, introducción, material y métodos, resultados, discusión y bibliografía.
- *Artículos de revisión*. Pretenderán hacer una revisión de un tema. En ocasiones, y según las circunstancias, podrán ser encargados. No deberán tener, por regla general, una extensión mayor de quince páginas DIN A4. El número de firmantes no será superior a seis. Debe constar de resúmenes en español e inglés, palabras claves en español e inglés, introducción, desarrollo, conclusión y bibliografía.
- *Cartas al director*. Se permitirá el comentario u objeciones relativas a artículos publicados en la revista y las observaciones concretas que permitan resumirse en forma de carta. La extensión máxima será de dos páginas DIN A4, un máximo de 5 citas bibliográficas y una figura o una tabla. El número de firmantes no podrá ser superior a seis, aunque se recomiendan tres.

- *Casos clínicos*. Describirán uno o más casos de interés excepcional y que aporten nuevos datos al conocimiento diagnóstico o terapéutico de una patología concreta. Se estructurarán como sigue: título en castellano y en inglés, resumen y *abstract* no estructurado, palabras clave y *keywords* (de tres a seis), introducción, observación clínica, discusión y bibliografía. La extensión aconsejable del texto será de cuatro páginas DIN A4. Se admitirá hasta un máximo de dos figuras y/o tablas. No deberán sobrepasarse las 10 citas bibliográficas. Se permitirá hasta 6 firmantes.
- *Imagen especial*. Entre 1 y 4 imágenes o tablas de especial relevancia y especial contenido didáctico. Deberá contener un párrafo explicativo y una mínima bibliografía (máximo 5). El número de firmantes será de hasta 6, aunque se recomiendan 3. La extensión máxima será de dos páginas DIN A4.
- *Artículos especiales, misceláneas, noticias, etc.* Serán siempre por encargo y se adaptarán a las normas dadas en el mismo encargo por el comité editorial.

Se utilizará letra *Times New Roman*, cuerpo 12 y a doble espacio.

En la medida de lo posible, las figuras (excepto fotos), los gráficos y las tablas serán en escala de grises y, en caso de incluir algún color, será en tonos rojos y/o azules.

La bibliografía deberá contener únicamente las citas más pertinentes, presentadas por orden de aparición en el texto y numeradas consecutivamente. Cuando se mencionan autores en el texto se incluirán los nombres, si son uno o dos. Cuando sean más, se citará tan sólo al primero, seguido de la expresión *et al.* y, en ambos casos, el número de la cita correspondiente. Los originales aceptados, pero aún no publicados, pueden incluirse entre las citas, con el nombre de la revista, seguido por "en prensa" entre paréntesis. Las citas bibliográficas deberán estar correctamente redactadas y se comprobarán siempre con su publicación original. Los nombres de las revistas deberán abreviarse de acuerdo con el estilo utilizado en el *Index Medicus* y para la confección detallada de las citas se seguirán estrictamente las normas de Vancouver (disponibles en <http://www.icmje.org>).

El Comité Editorial se reservará el derecho para publicar o no publicar aquello que considere.

La recepción de un trabajo por la revista no implica su publicación. El autor será informado del proceso de evaluación. La presentación de un trabajo a la revista supone el permiso para la publicación y difusión por parte de ésta del autor. El autor debe manifestar que su trabajo respeta los derechos de autor de terceros.

SOCAMPAR

Sociedad Castellano-Manchega de
Patología Respiratoria

<http://www.socampar.com>



Revista SOCAMPAR
Patología del tórax

<http://www.revista-socampar.com>