



# Revista SOCAMPAR

Patología del tórax

---

Volumen 4

Número 2

Julio 2019



# 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
Juan Carlos Ceballos Romero	

### 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:** Carlos Alberto Rombolá  
**Tesorera:** Rosario Vargas González  
**Secretaría:** Raúl Hidalgo Carvajal

### Vocales:

Albacete: Juan Carlos Ceballos Romero  
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

- Feliz, feliz en tu día...** 31  
**Happy, happy in your day...**  
*Godoy Mayoral R, García Castillo S*

### ORIGINAL

- Proyecto multicéntrico SOCAMPAR IDICPER o la importancia del comentario clínico para el radiólogo** 33  
**Multicentric project SOCAMPAR IDICPER or the importance of the clinical comment for the radiologist**  
*Godoy Mayoral R, Llorente Iñigo D, Cortés Vela JJ, Fernández Francés J, Sacristán Bou L, Molina Cano A, López Gabaldón E, Agustín Martínez FJ, Patricia Heinz M, Bravo Fernández R, Sánchez Simón-Talero R, García Castillo S*

### REVISIONES

- Edema pulmonar por reexpansión. Una complicación debida a la evacuación de la cavidad pleural.** 36  
**Revisión no sistemática**  
**Reexpansion pulmonary edema. A complication due to the evacuation of the pleural cavity. Non-systematic review**  
*Cruz-Alvarenga AJ, Morales Zavala DE, Cabrera Martínez AM, Rojas Espinal KY*
- Enfermedades intersticiales pulmonares relacionadas con el hábito tabáquico** 42  
**Smoking-related idiopathic interstitial pneumonia**  
*Ordóñez Dios IM, Herrero González B, Sacristán Bou L, Lázaro Polo J, Bujalance Cabrera C, Rienda Moreno MA*

### CASOS CLÍNICOS

- Varón de 18 años con hemoptisis** 48  
**18-year-old male with hemoptysis**  
*García Pérez AM, Rojo Trujillo M, Sacristán Bou L, Pastor Sánchez C, Pinar Ruiz A, Ariza Molina C*
- Modelo atómico de Thomson** 51  
**Thomson's atomic model**  
*Hurtado Fuentes A, García Guerra JA, Gutiérrez González N, Sánchez Villar C, Núñez Ares A, Sánchez Simón-Talero, R*



## EDITORIAL

### Feliz, feliz en tu día...

### Happy, happy in your day...

*Autores: Raúl Godoy Mayoral y Sergio García Castillo*

Hoy es 1 de Julio de 2019. Hace exactamente 3 años salió el primer número de nuestra revista: Revista SOCAMPAR de Patología del Tórax. Como si fuera un bebé, la gestación empezó tiempo atrás. El embarazo duró varios meses.

Todo empezó con nuestra sociedad, con la necesidad que tenía de comunicar, de difundir. Años atrás hubo un primer intento, en el que se estableció, por lo menos, la intención de crearla.

La idea circulaba en nuestras cabezas y por fin nos pusimos a ello.

Lo primero fue establecer nuestros objetivos:

1. Fomentar el progreso en el conocimiento científico de las enfermedades torácicas como medio para conseguir un mejor tratamiento médico y quirúrgico de las mismas y su más eficaz prevención.
2. Contribuir a la formación de los médicos especialistas en neumología y cirugía torácica, así como al perfeccionamiento profesional de todos sus miembros.
3. Promover contactos e intercambios profesionales de especialidades relacionadas con la neumología y la cirugía torácica y con colegas de otros países.

Una vez aceptados, se comenzó con la elaboración del proyecto, las reuniones de la junta directiva, las negociaciones y los acuerdos.

A todo esto se sumaron dos figuras claves:

1. Un *webmaster* excepcional, que bucea, navega y nada en la red (Dr. Francisco Javier Agustín).
2. Un editor, codirector y “tiquismiquis” bestial, que encontraba los fallos que otros no veían y, lo más importante, los solucionaba (Dr. Sergio García Castillo).

A todo ello se añadió un comité editorial que veló por la consecución del proyecto.

El primer número nació gracias a la buena voluntad de todos:

- 2 editoriales: hablando de nuestras intenciones.
- 1 original que hablaba de las terapias domiciliarias.
- 1 revisión de bronquiectasias.
- 1 caso clínico de cirugía.

Tres años después se han publicado 10 editoriales, 11 artículos originales, 11 revisiones, 4 artículos especiales y 14 casos clínicos.

La mayor parte del contenido se ha recibido de Castilla-La Mancha, aunque también se han hecho publicaciones de fuera de ella.

A lo largo de estos años se han incorporado personas al proyecto y un muy seleccionado comité asesor. Se han incorporado autores y lectores, que son los que han provocado el crecimiento y desarrollo.

La revista se unió a finales de 2016 a otras con objetivos comunes y se creó el Foro de Revistas de Patología Respiratoria formado por la “revista española de patología respiratoria” de NEUMOSUR, la “revista de patología respiratoria” de NEUMOMADRID, la revista de NEUMOCAN, la revista “Archivos de Bronconeumología” de la SEPAR y la Revista SOCAMPAR.

A lo largo de estos años ha sido aceptada en diferentes bases de datos, gracias a que ha cumplido las condiciones de calidad que estas pedían, lo que aumenta la difusión del contenido:

1. LATINDEX: primero en el directorio y, un año después, al cumplir con los criterios, en el catálogo: <https://www.latindex.org/latindex/ficha?folio=25108>
2. DOAJ (*Directory Of Open Access Journals*): <http://ow.ly/XOIS30oTxAz>
3. REDIB (Red Iberoamericana de Innovación y Conocimiento Científico): <http://ow.ly/XOIS30oTxAz>
4. ICI *world of Journals* (Índice Copérnico): <http://ow.ly/XOIS30oTxAz>
5. *ResearchBible*: [ow.ly/LVaZ30mZV4X](http://ow.ly/LVaZ30mZV4X)
6. MIAR: [ow.ly/J4iI30mZV38](http://ow.ly/J4iI30mZV38)
7. Dulcinea: <https://www.accesoabierto.net/dulcinea/ficha3369>
8. *Researchgate*: [https://www.researchgate.net/journal/2529-9859\\_Revista\\_SOCAMPAR\\_de\\_patologia\\_del\\_torax](https://www.researchgate.net/journal/2529-9859_Revista_SOCAMPAR_de_patologia_del_torax)

Además se incluyó la revista en el sistema de acreditación de revisores: *ReviewCredits*. Desde el principio la revista SOCAMPAR ha realizado una revisión por pares de su contenido y siempre ha ofrecido una acreditación a todos sus revisores.

La revista, desde un principio, ha sido publicada, además de en su propia página web (<https://revista-socampar.com/>), en la plataforma ISSUU:

<https://issuu.com/revistasocampar>, donde ha recibido miles de visitas y lecturas.

Hace unos meses recibió el honor de que su web se le considerase WIS (Web de Interés Sanitario): [https://www.portalesmedicos.com/web\\_interes\\_sanitario/190040.htm](https://www.portalesmedicos.com/web_interes_sanitario/190040.htm)

Hoy, día 1 de Julio, sale con nuevos contenidos, consolidada y llena de vida. Hoy queremos felicitarla y

felicitarlos. Queremos pedirnos ayuda con vuestros trabajos, vuestras lecturas y vuestro cariño. Queremos difundir vuestras ideas, inquietudes y conocimientos. Queremos que nos empujéis para progresar y ayudaros a progresar.

*Gracias por este nuevo número y por todos los demás.*

Dres. Raúl Godoy Mayoral y Sergio García Castillo  
Neumólogos del C.H.U. Albacete  
Responsables de la Revista SOCAMPAR



## ORIGINAL

## Proyecto multicéntrico SOCAMPAR IDICPER o la importancia del comentario clínico para el radiólogo

### Multicentric project SOCAMPAR IDICPER or the importance of the clinical comment for the radiologist

*Autores:* Godoy Mayoral R<sup>1</sup>, Llorente Iñigo D<sup>2</sup>, Cortés Vela JJ<sup>3</sup>, Fernández Francés J<sup>4</sup>, Sacristán Bou L<sup>5</sup>, Molina Cano A<sup>6</sup>, López Gabaldón E<sup>7</sup>, Agustín Martínez FJ<sup>8</sup>, Patricia Heinz M<sup>9</sup>, Bravo Fernández R<sup>8</sup>, Sánchez Simón-Talero R<sup>1</sup>, García Castillo S<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Neumología Albacete. SOCAMPAR (Sociedad Castellano Manchega de Patología del Aparato Respiratorio), Albacete.

<sup>2</sup>Neumología Alcázar de San Juan. SOCAMPAR (Sociedad Castellano Manchega del Aparato Respiratorio), Alcázar de San Juan, Ciudad Real.

<sup>3</sup>Radiología Alcázar de San Juan. SOCAMPAR (Sociedad Castellano Manchega del Aparato Respiratorio), Alcázar de San Juan, Ciudad Real.

<sup>4</sup>Neumología Guadalajara. SOCAMPAR (Sociedad Castellano Manchega del Aparato Respiratorio), Guadalajara.

<sup>5</sup>Neumología Ciudad Real. SOCAMPAR (Sociedad Castellano Manchega del Aparato Respiratorio), Ciudad Real.

<sup>6</sup>Neumología Hellín. SOCAMPAR (Sociedad Castellano Manchega del Aparato Respiratorio), Hellín, Albacete.

<sup>7</sup>Hospital de Toledo, Toledo.

<sup>8</sup>Hospital de Cuenca, Cuenca.

<sup>9</sup>Hospital de Manzanares, Manzanares, Ciudad Real.

#### Resumen:

**Introducción:** El clínico debe recabar la información del paciente y debe ofrecerla al radiólogo.

Nuestro objetivo es comprobar si el radiólogo y el clínico otorgan la misma importancia a la información que ofrece el médico del paciente en el contexto de la EPID.

**Material y métodos:** Basándonos en un estudio preliminar realizado en el Hospital de Alcázar de San Juan, se han detectado una serie de ítems que podrían ser los más importantes: clínica y síntomas, exploración física, edad y género, motivo de consulta, sospecha diagnóstica, comorbilidades (incluidas las colagenopatías), drogas y hábitos tóxicos, estudios radiológicos, pruebas y exposición ambiental. Se realizó una encuesta en hospitales de CLM y se pidió que se escogiesen 3 en orden de importancia. Además se preguntó si había alguna otra variable que no se había tenido en cuenta. Estudio descriptivo de las variables y comparaciones mediante chi-cuadrado y F exacta de Fisher.  $p < 0,05$ .

**Resultados:** 141 encuestas en 9 hospitales de Castilla-La Mancha. Realizadas por neumólogos, internistas, reumatólogos, geriatras y radiólogos. Hubo diferencias significativas en el ítem "exposición ambiental".

**Conclusiones:** Existen diferencias entre lo que los clínicos consideran importante y lo que consideran los radiólogos de cara a la información previa necesaria para realizar la interpretación radiológica.

**Palabras clave:** EPID (Enfermedad Pulmonar Intersticial Difusa); radiología; clínica; neumología.

#### Resume:

**Introduction:** The clinician must obtain the patient's information and offer it to the radiologist. Our objective is to check whether the radiologist and the clinician give equal importance to the information offered by the patient's doctor in the context of the ILD.

**Material and methods:** Based on a preliminary study conducted at the Hospital de Alcázar de S Juan, a series of items that could be the most important were detected: clinic and symptoms, physical examination, age and gender, reason for consultation, diagnostic suspicion, comorbidities (including collagenopathies) drugs and toxic habits, radiological studies, tests, environmental exposure. A survey was conducted in hospitals of CLM and it was requested that 3 be selected in order of importance. He also asked if there was any other variable that had not been taken into account. Descriptive study of the variables and comparisons by chi-square and Fisher's exact F.  $p < 0.05$ .

**Results:** 141 surveys in 9 hospitals of Castilla-La Mancha. Performed by pulmonologists, internists, rheumatologists, geriatricians and radiologists. There were significant differences in the item "environmental exposure".

**Conclusions:** There are differences between what clinicians consider important and what radiologists consider, in view of the prior information necessary to perform radiological interpretation.

**Keywords:** DILD; radiology; clinic; pulmonology.

## Introducción:

Es imprescindible la comunicación entre el clínico y el radiólogo para una correcta interpretación de las imágenes radiológicas<sup>1</sup>. Habitualmente el médico hace una petición radiológica y el radiólogo ofrece una descripción de las imágenes además de un diagnóstico de presunción y un diagnóstico diferencial<sup>2</sup>. Con frecuencia, esta es la relación que existe entre los dos.

Sin embargo, ya en 1988 se decía que para la correcta interpretación de las imágenes radiológicas era imprescindible que el radiólogo tuviera conocimiento acerca del paciente y de por qué se solicitaba la prueba<sup>3</sup>. Para ello era imprescindible la mejora de las relaciones entre el profesional que recoge la información del paciente y el que interpreta las imágenes. Además de información sobre los antecedentes, hay que señalar las exposiciones, hábitos y estilos de vida. También es imprescindible hacer una relación de los síntomas y signos.

Al tener más información, el radiólogo podrá llegar a un mejor diagnóstico<sup>4</sup>.

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) son un conjunto de patologías de difícil diagnóstico y que requieren una interacción importante entre diferentes equipos de profesionales. Por eso se han creado los comités.

El clínico debe recabar la información del paciente y debe ofrecerla al radiólogo.

Nuestro objetivo es comprobar si el radiólogo y el clínico otorgan la misma importancia a la información que ofrece el médico del paciente en el contexto de la EPID.

## Material y métodos:

Basándonos en un estudio preliminar, mediante pregunta abierta (se preguntó a radiólogos y neumólogos qué variable clínica consideraba más importante en la petición de un estudio radiológico), realizado en el Hospital de Alcázar de San Juan, se han detectado una serie de ítems que podrían ser los más importantes:

- A. Clínica y síntomas.
- B. Exploración física: crepitantes, dedos en palillos de tambor.
- C. Edad y género.
- D. Motivo de consulta.
- E. Sospecha diagnóstica.
- F. Comorbilidades, incluidas las colagenopatías.
- G. Exposiciones a drogas y hábitos tóxicos (tabaquismo entre ellos).
- H. Estudios radiológicos previos.
- I. Pruebas complementarias.
- J. Exposición ambiental.

Se realizó una encuesta en muchos hospitales de Castilla-La Mancha. Se organizó un estudio multicéntrico que se llamó IDICPER (Importancia del informe clínico para el radiólogo). Se pidió que se escogiesen 3 de las variables en orden de importancia. Para ello se utilizó una hoja informativa y de recogida de datos (Figura 1).

### PROYECTO MULTICÉNTRICO SOCAMPAR IDICPER: IMPORTANCIA DE LA INFORMACIÓN CLÍNICA PARA EL INFORME RADIOLÓGICO EN LA EPID

ESPECIALIDAD (marque con una x dentro del recuadro)

- Neumología  
 Radiología  
 Otras (Medicina Interna, Reumatología..)

¿Qué aspectos cree que son más relevantes para la interpretación radiológica a la hora de rellenar una solicitud de un TACAR para un estudio de EPID?. Señale los 3 que considera más importantes con un 1, 2 y 3 (según el orden) dentro de los recuadros.

- Clínica y síntomas  
 Exploración Física: crepitantes, dedos en palillos de tambor.  
 Edad y género  
 Motivo de consulta  
 Sospecha diagnóstica  
 Comorbilidades, incluidas las colagenopatías  
 Exposiciones a drogas y hábitos tóxicos (tabaquismo entre ellos)  
 Estudios radiológicos previos  
 Pruebas complementarias  
 Exposiciones ambientales (laboral, animales,...)

¿Existe algún aspecto además de los expuestos que considere que habría que haber tenido en cuenta?. Indique cual sería y si estaría por orden de importancia entre los 3 aspectos más importantes (1,2 y 3 dentro del recuadro).

- \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_  
 \_\_\_\_\_

Figura 1. Hoja informativa y de recogida de datos

Además se preguntó si había alguna otra variable que no se había tenido en cuenta con una pregunta abierta.

Se realizó un estudio descriptivo de las variables y para las comparaciones se utilizó la chi-cuadrado y la F exacta de Fisher cuando era necesario. El nivel de significación se estableció en una  $p < 0,05$ .

## Resultados:

Se hicieron 141 encuestas en 9 hospitales de Castilla-La Mancha (Tabla 1 y Figura 2).

Hospital	Nº de encuestas	Porcentaje (%)
Ciudad Real	10	7,1
Alcázar de San Juan	17	12,1
Albacete	29	20,6
Hellín	10	7,1
Cuenca	25	17,7
Guadalajara	14	9,9
Toledo	25	17,7
Tomelloso	3	2,1
Manzanares	8	5,7

Tabla 1. Encuestas por hospital y porcentaje

En el estudio participaron 5 especialidades (Tabla 2).

Se dividió la muestra entre los resultados de los clínicos, juntando a todas las especialidades excepto radiología, y radiólogos. En la tabla 3 se observa el número de veces que votaron cada variable, sin tener en cuenta el orden en que fue votada.

La pregunta abierta detectó los siguientes nuevos ítems:

1. Antecedentes familiares, que se le señaló 10 veces, 2 radiología y 8 neumología.
2. Tiempo de evolución, que se señaló 4 veces, 1 neumología, 1 radiología y 2 medicina interna.

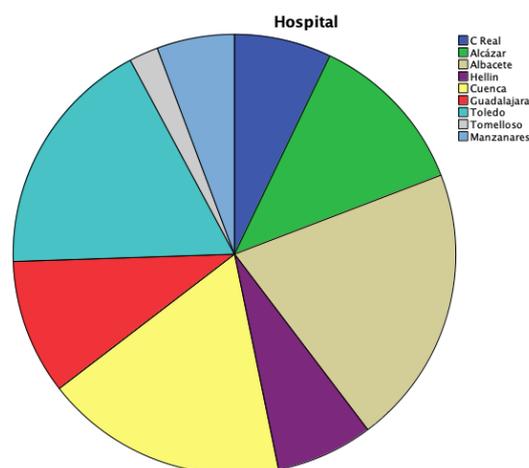


Figura 2. Hospitales participantes

Especialidad	Nº de encuestas	Porcentaje (%)
Neumología	55	39
Radiología	41	29,1
Medicina Interna	35	24,8
Reumatología	7	5
Geriatría	3	2,1

Tabla 2. Especialidades participantes

VARIABLES	Clínico (n=100)	Radiólogo (n=41)	Sig.
Clínica y síntomas	60	21	p=0,335
EF	18	3	p=0,125
Edad y género	4	3	p=0,415
MC	5	1	p=0,672
Sospecha diagnóstica	58	21	p=0,575
Comorbilidad	48	14	p=0,141
Drogas/tóxicos	38	20	p=0,262
Rx previa	38	16	p=0,91
P. Complementarias	7	2	p=1
Exposiciones	24 (24%)	22 (53,7%)	p=0,001

Tabla 3. Variables y veces que se eligen dependiendo de que sean clínicos o radiólogos

### Discusión:

Gracias al hecho de realizarlo como estudio multicéntrico en casi todos los hospitales dentro de Castilla-La Mancha, se consiguió contar con 141 opiniones. Cada sujeto eligió 3 variables.

El hospital que contribuyó con más encuestas fue el de Albacete (con más del 20% de las encuestas), seguido por los hospitales de Toledo y Cuenca, con casi un 18% cada uno. Se recogió información en todas las provincias de Castilla-La Mancha y en 9 hospitales en total, por lo que las opiniones están distribuidas de forma más o menos homogéneas. Aunque hay algunos hospitales donde parece que hay una mayor proporción de encuestas, no es menos cierto que son hospitales con una concentración de la población y de sus médicos mayor dentro de sus respectivas provincias.

En cuanto a las especialidades consultadas, se pensó en hacerlo sólo con neumología y radiología, pero eso dejaba fuera del estudio a una parte importante de los peticionarios en la patología intersticial, por lo que finalmente se incluyeron otras especialidades. Sin embargo, la especialidad clínica a la que se consultó con mayor frecuencia fue neumología (39%).

Al analizar las respuestas, se observa que, en la mayor parte de las variables, los radiólogos y los clínicos no difieren en la importancia que les otorgan. Las variables que se consideran más importantes (las más votadas) son la clínica y los síntomas, la sospecha diagnóstica y las comorbilidades.

Sin embargo, el contar con las “exposiciones ambientales” en el informe clínico previo a la petición, es considerado más importante, y de forma significativa, por los radiólogos que por los clínicos.

Se considera de suma importancia la información previa e, incluso, la discusión del radiólogo con el clínico, para evitar errores de interpretación radiológica<sup>5</sup>. Se sabe de la importancia de Comité interdisciplinar en las EPID y que está compuesto por radiólogos y clínicos, además de anatomopatólogos y otras especialidades<sup>6</sup>. Esta es una de las causas de esa importancia.

No hay constancia de un trabajo parecido al que se ha realizado, por lo que la importancia de este punto de vista, a pesar de las limitaciones del estudio, es indudable.

La conclusión es que existen diferencias entre lo que los clínicos consideran importante y lo que consideran los radiólogos de cara a la información previa necesaria para realizar la interpretación radiológica. Esto va a favor de la interacción entre ambas disciplinas.

### Bibliografía:

- Luis J, Arias R, Treviño CR, Castro ÓQ. La comunicación del radiólogo con médicos tratantes y pacientes. *An Radiol México*. 2008;41-6.
- Clinger NJ, Hunter TB, Hillman BJ. Radiology reporting: attitudes of referring physicians. *Radiology* [Internet]. 1988 Dec 1 [cited 2019 Jun 1];169(3):825-6. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/3187005>.
- Walsh JA. Improving communications between radiologists and clinicians. *Appl Radiol* [Internet]. 1988 Jan [cited 2019 Jun 1];17(1):35, 37. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10285951>.
- Espinosa JA. Reducing errors made by emergency physicians in interpreting radiographs: longitudinal study. *Bmj*. 2000;320(7237):737-40.
- García M. C. ANATOMIA DEL ERROR EN RADIOLOGIA. *Rev Chil Radiol* [Internet]. 2003 [cited 2019 Jun 1];9(3):144-50. Available from: [http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0717-93082003000300006&lng=en&nrm=iso&tlng=en](http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-93082003000300006&lng=en&nrm=iso&tlng=en).
- Sanchez R, Godoy R, Guerra A, Loeches N, León P, Valer J, et al. Comité multidisciplinar en el manejo de la enfermedad pulmonar intersticial difusa. *Rev SOCAMPAR*. 2019;4(1):17-8.



## REVISIÓN

### Edema pulmonar por reexpansión. Una complicación debida a la evacuación de la cavidad pleural. Revisión no sistemática

#### Reexpansion pulmonary edema. A complication due to the evacuation of the pleural cavity. Non-systematic review

*Autores:* Cruz-Alvarenga AJ<sup>1,a</sup>, Morales Zavala DE<sup>1,a</sup>, Cabrera Martínez AM<sup>1,a</sup>, Rojas Espinal KY<sup>1,a</sup>

<sup>1</sup>Doctor/a en Medicina y Cirugía

<sup>a</sup>Facultad de Ciencias Médicas de la Universidad Nacional Autónoma de Honduras (UNAH)

#### Resumen:

El edema por reexpansión pulmonar es un edema agudo de causa no cardiogénica producido por la rápida reexpansión de un pulmón colapsado. Es una complicación iatrogénica poco frecuente, pero potencialmente mortal, debida al drenaje artificial de las cavidades pleurales mediante toracocentesis terapéutica, principalmente para derrame pleural y neumotórax, o debida a cirugías cardiotorácicas. La reexpansión pulmonar permite la reperfusión sanguínea en lugares de hipoxia tisular, generando aumento de la presión hidrostática capilar y, mediante la coexistencia de mecanismos complejos celulares y humorales inherentes del pulmón, se despliega un estado de hiperinflamación local y sistémico que produce un aumento de la permeabilidad de la vasculatura pulmonar, dando paso a fuga plasmática por extravasación hacia el espacio alveolo-capilar y produciendo un edema de mecanismo mixto, lo que explica sus síntomas y potenciales complicaciones como el síndrome de distrés respiratorio.

**Palabras clave:** edema ex vacuo; edema pulmonar por reexpansión; toracocentesis; colapso pulmonar; síndrome de distrés respiratorio agudo.

#### Resume:

Edema due to pulmonary reexpansion is an acute edema of non-cardiogenic causes produced by the rapid reexpansion of a lung that is usually chronically collapsed. Is a rare but potentially life-threatening iatrogenic complication due to artificial drainage of the pleural cavities through therapeutic thoracentesis mainly for pleural effusion and pneumothorax, or due to cardiothoracic surgeries. Pulmonary reexpansion allows blood reperfusion in places of tissue hypoxia generating an increase in capillary hydrostatic pressure and through the coexistence of complex cellular and humoral inherent mechanisms of the lung, they display a state of local and systemic hyperinflammation, producing increased permeability of the pulmonary vasculature giving way to plasma leakage by extravasation into the alveolar-capillary space interfering in the process of hematosis, producing a mixed mechanism edema, thus explaining its symptoms and potential complications such as respiratory distress syndrome.

**Keywords:** edema ex vacuo; re-expansion pulmonary edema; thoracentesis; pulmonary collapse; acute respiratory distress syndrome.

#### Introducción:

El edema pulmonar (EP) se define como la presencia de líquido en los espacios extravascular, intersticial y alveolar del pulmón, en cantidad superior a la fisiológica (500 ml para una persona promedio de 70 kg)<sup>1</sup>. El EP que se produce después de la reexpansión de un pulmón previamente colapsado es una complicación rara secundaria al rápido vaciamiento de líquido o aire, que previamente comprimían el parénquima pulmonar, realizada mediante toracocentesis o drenaje torácico de la cavidad pleural<sup>2,3</sup>. El EP se puede dividir en dos grandes tipos de acuerdo a su fisiopatología: cardiogénico y no cardiogénico<sup>4,5</sup>. El EP no cardiogénico se define como la acumulación de líquido alveolar evidenciable con estudios

radiográficos sin cambios hemodinámicos que sugieran una etiología cardiogénica<sup>4</sup>. El EP por reexpansión (RPE) es un tipo de edema agudo de pulmón no cardiogénico<sup>4,6</sup>.

*Objetivo de la revisión.* En la actualidad no existe ningún artículo de revisión sobre el RPE en la literatura científica y bancos de datos en español y la bibliografía disponible en idioma inglés es escasa, lo cual lo hace idóneo para su actualización.

#### Historia:

El edema pulmonar de reexpansión fue documentado por primera vez en la literatura hace más de 150 años por Pinault, en el año 1853, descrito como una complicación

de la pleurocentesis posterior a un derrame pleural de gran volumen<sup>3,7-9</sup>. En 1905, Hartley acuñó el término de “esputo de albumina” a la presencia de una gran cantidad de secreción traqueal en pacientes sometidos a la remoción rápida de grandes volúmenes de líquidos por drenaje pleural bajo presión negativa<sup>3</sup>. Sin embargo, no fue hasta 1958 cuando el RPE fue descrito por primera vez, por *Carlson et al.*, como una complicación terapéutica secundaria específicamente al tratamiento del neumotórax<sup>7,10,11</sup>.

### Características del RPE:

El RPE también es conocido como EP ex vacuo<sup>12,13</sup>. Según la etimología gramatical, este concepto está compuesto de dos palabras. El prefijo ex, del latín tardío, significa “que fue y ha dejado de serlo”. Y la palabra vacuo, del latín *vacuus*, es un adjetivo que significa “vacío, falta de contenido”<sup>14,15</sup>. Haciendo alusión al término, el EP ex vacuo es el que se produce, como un efecto de vacío intrapleural, tras el drenaje de líquido, gas u otro contenido de la cavidad pleural<sup>12,16,17</sup>. El RPE tiene una incidencia descrita en la literatura que varía notablemente de un 0,2 a un 14%<sup>9,18,19</sup>, aunque otros estudios han reportado una incidencia mucho más alta de hasta 32.5%<sup>7</sup>. Recientemente, se ha demostrado que es de  $\leq 1\%$ <sup>20-22</sup>. No obstante, posee una alta tasa de mortalidad. Se ha citado que hasta un 20% de los casos de RPE en la población adulta fallece<sup>9,18,19,21,22</sup> y se ha asociado a la bilateralidad e inicio súbito del RPE<sup>23</sup>. Por tanto, debe ser sospechado con prontitud cuando el estado clínico del paciente se deteriora después del drenaje pleural<sup>7,24</sup>. La mortalidad es muy inferior en edades pediátricas, solamente un 4.5%<sup>19</sup>.

El RPE es más frecuente en menores de 40 años<sup>19</sup>. *Sunderland et al.* (2016), realizaron una exhaustiva revisión del tema y encontraron que el 59% de los casos revisados pertenecían al género masculino y el rango de edad oscilaba entre 20 y 49 años<sup>22</sup>. Contrario a la idea clásica de que el RPE ocurre únicamente cuando los pulmones crónicamente colapsados (>7 días) se vuelven a expandir rápidamente, el RPE también se presenta en reexpansión de colapsos de corta duración (de tan solo 1.5 horas)<sup>3,19,25</sup>. El RPE usualmente se resuelve en 24-72 horas<sup>23</sup>.

Generalmente, se presenta tras la expansión de un pulmón colapsado más de 72 horas<sup>9,26-28</sup>. El RPE ocurre mayormente de manera unilateral y de inicio súbito<sup>8,11</sup>. En casos excepcionales puede presentarse de manera bilateral<sup>11</sup>. El EP de origen no cardiogénico es la característica primaria del síndrome de distrés respiratorio agudo (SDRA)<sup>29</sup>. Los principales diagnósticos diferenciales del RPE incluyen broncoaspiración, neumonía y derrame pleural<sup>24</sup>.

### Causas (patogenia):

La etiopatogenia del RPE es multifactorial<sup>8</sup>, pero la vía final común que causa el RPE es el colapso pulmonar y su posterior reexpansión<sup>30</sup>. Las tres principales causas de RPE son producto del tratamiento del neumotórax no

traumático, derrame pleural y atelectasia pulmonar<sup>3,11,19</sup>. En la tabla 1 se presenta las etiologías del RPE y su incidencia.

Etiología	Incidencia
1. Neumotórax	46%
2. Otras causas	36%
3. Derrame pleural	14%
4. Hemoneumotórax	4%

**Otras causas:**

- Atelectasia (posterior a la reexpansión del pulmón atelectásico)
- Cirugía cardiotorácica, cirugía para reparación de hernia diafrágica
- OLV\* (con colapso pulmonar intencional por oclusión bronquial)
- Descompresión súbita de lesión ocupativa\*\*: tumores torácico o abdominales grandes, invisceración intratorácica: gastrotórax a tensión, y otras

**Tabla 1.** Etiologías del edema por reexpansión pulmonar. \*OVL: ventilación mecánica de único pulmón. Todas las etiologías en la tabla 1 confinan en un colapso pulmonar con evolución aguda o crónica y su posterior descompresión súbita. \*\*Condicionado al efecto de masa de estructuras anatómicas del *novus* o aberrantemente posicionadas

El RPE es una complicación iatrogénica y, dentro de ellas, la causa más común es la toracocentesis evacuadora de la cavidad pleural<sup>2</sup>, pero también puede producirse por toracotomía y ventilación mecánica en cirugías torácicas con ventilación de un único pulmón (OVL) con colapso intencional por oclusión bronquial del pulmón que será intervenido<sup>2,13,30-32</sup>. En casos de patología cardíaca establecida, se ha reportado que drenajes incluso de menos de 1 L (850 ml) pueden desencadenar RPE<sup>20</sup>, con una importante interacción corazón-pulmón: el drenaje altera las presiones del ventrículo izquierdo, aumentando la postcarga y desencadenando descompensación cardíaca y RPE<sup>18,20</sup>. Se han reportado casos intraoperatorios de RPE, debidos al hábito posicional en decúbito lateral que adopta el paciente durante cirugías de larga duración, resultando en atelectasia por compresión secundaria a la atracción gravitacional, requiriendo reexpansión al final de la operación<sup>19</sup>. La aparición de RPE también se ha descrito como una complicación muy rara de cirugías cardíacas, posterior a la reexpansión pulmonar después del destete de un *bypass* cardiopulmonar (CPB)<sup>33</sup>. La lesión por isquemia-reperfusión (IRI, por sus siglas en inglés) pulmonar sigue siendo una de las complicaciones más comunes después de cirugías cardiopulmonares<sup>26,34</sup>.

Los factores de riesgo más comunes incluyen la cronicidad del colapso pulmonar (usualmente mayor de 3 días), la edad temprana, la obstrucción de la vía aérea y la técnica de reexpansión (la rápida expansión mediante el uso de succión intrapleural negativa)<sup>7,11,18</sup>. Pero el RPE se puede desarrollar independientemente de la presencia de estos factores<sup>3</sup>. Un nuevo factor de riesgo es la presencia de derrame pleural coincidente con neumotórax<sup>7</sup>. La cantidad de parénquima reexpandido es el factor más crítico, comparado con la cantidad de aire o fluido eliminado o el grado de succión aplicado<sup>3</sup>. El grado de colapso es un factor vital. Pacientes con un colapso menor del 30% del parénquima pulmonar no desarrollan RPE frente a un 17% que sí lo desarrollan cuando el grado de colapso es mayor a dicha cifra<sup>8,9</sup>. Los factores implicados en la génesis del RPE se matizan en la tabla 2.

- Tiempo de colapso pulmonar hasta su descompresión (colapso pulmonar crónico >7 días)
- Cantidad de líquido o aire drenado (toracocentesis de gran volumen)\*
- Velocidad de drenaje de la cavidad pleural
- Técnica de drenaje (utilización de presión negativa durante la toracocentesis)
- Alteración de la presión en la arteria pulmonar (como en la ICC)\*\*
- Aplicación de aspiración elevada (aspiración negativa en tubo de torácico < -20 cm H<sub>2</sub>O)
- Obstrucción bronquial (atelectasia por retracción dinámica de presiones pulmonares)
- Pacientes jóvenes (20-39 años)
- Hábito posicional (decúbito lateral en cirugías de larga duración: genera atelectasia por gravedad)
- Comorbilidades: DM, SIDA, ICC

**Tabla 2.** Factores predisponentes para el edema por reexpansión pulmonar. \*Como determinante del grado de colapso pulmonar. Una medida indirecta de evaluar la cantidad de espacio virtual de sustitución que realizaba el líquido en la cavidad pleural sobre el parénquima pulmonar comprimido y no como medida de volumen drenado propiamente (ml o L). La cantidad de líquido drenado por sí mismo carece de valor como factor de RPE si no se evalúa como el efecto ocupativo que ejercía *in situ* en la cavidad pleural y el grado de colapso pulmonar producido. \*\*El drenaje súbito de la cavidad pleural altera las presiones del ventrículo izquierdo aumentando la postcarga y desencadenando descompensación cardíaca y RPE. ICC: insuficiencia cardíaca congestiva. DM: diabetes mellitus. SIDA: síndrome de inmunodeficiencia adquirida

## Fisiopatología:

Son múltiples los mecanismos involucrados en la producción de RPE<sup>31</sup>, sin embargo, todos los mecanismos fisiopatológicos aún no están totalmente aclarados<sup>2,18,20,22</sup>. Estudios recientes han demostrado que los macrófagos alveolares y los neutrófilos son las células más importantes que orquestan la respuesta pulmonar inflamatoria<sup>34</sup>. Los principales mediadores inflamatorios que se elevan durante el RPE son: interleucina (IL)-1 $\beta$ , IL-6, IL-8, IL-10, proteína quimiotáctica de monocitos (MCP-1), factor de necrosis tumoral alfa (TNF- $\alpha$ ) y mieloperoxidasa (MPO)<sup>19,30</sup>. Los niveles de citoquinas inflamatorias aumentan el RPE, perpetúan la lesión microvascular e incrementan la permeabilidad capilar<sup>31</sup>. La hipótesis principal considera la existencia de una respuesta inflamatoria aguda después de la reexpansión pulmonar que incluye daño a la membrana alveolar-capilar, cambios en los vasos linfáticos pulmonares y pérdida del surfactante como resultado de diversos factores, incluida la reperfusión de un pulmón previamente colapsado<sup>2,3,18,22</sup>.

La reexpansión pulmonar es el principal culpable de IRI a través de la formación de radicales libres que producen estrés oxidativo; generando inflamación, aumento de la permeabilidad capilar y producción de RPE<sup>3,31</sup>. Cuando la ventilación se restablece después de un colapso pulmonar, el aire que ingresa durante la reexpansión a través de las vías aéreas promueve la reentrada de oxígeno, factor vital que provoca la liberación excesiva de radicales oxidativos<sup>3,30</sup>. El factor intrínseco más importante de la dinámica vascular pulmonar para la formación de RPE es el aumento de la permeabilidad capilar<sup>3</sup>. El aumento de la permeabilidad microvascular en el EP inicia durante la fase de reexpansión pulmonar<sup>30</sup>. El aumento de la permeabilidad capilar y la presión hidrostática capilar pueden coexistir en la formación del EP, como en el RPE, cuyo mecanismo suele ser mixto<sup>2,9,30,32</sup>.

La reexpansión de un pulmón previamente colapsado genera cambios químicos y funcionales por una respues-

ta similar a la IRI en el pulmón colapsado<sup>30</sup>, pero también lo hace en el pulmón contralateral y en órganos remotos porque la reexpansión pulmonar promueve lesión pulmonar y la liberación de mediadores inflamatorios *in situ* y sistémicos<sup>6,30</sup>, dado que los macrófagos alveolares contribuyen a la progresión de la inflamación pulmonar a través de su influencia en otras poblaciones de células inmunitarias en el pulmón<sup>34</sup>. Por lo tanto, las respuestas específicas de los pulmones a la hipoxia pueden inducir importantes efectos sistémicos<sup>2,35</sup>.

## Respuestas exclusivas del pulmón a la hipoxia:

La definición clásica de hipoxia como “una disminución en el suministro de oxígeno adecuado para mantener el abastecimiento óptimo de ATP en el tejido” no es adecuada para describir el escenario que acontece en el pulmón, donde las respuestas hipóxicas se producen en concentraciones de oxígeno que son perfectamente adecuadas para mantener el metabolismo oxidativo normal<sup>35</sup>. La hipoxia genera disminución del óxido nítrico y sus metabolitos<sup>23,31</sup>. El pulmón tiene 2 maneras de responder a la hipoxia diferentes a cualquier otro órgano: 1) la vasoconstricción pulmonar hipóxica (VPH) y 2) genes pulmonares específicos cuya transcripción induce efectos proinflamatorios que se activan durante la hipoxia, pero no se activan en otros órganos<sup>31,35</sup>. Todos los mecanismos fisiopatológicos productores de RPE se esbozan en la tabla 3.

- Ruptura de la interfaz pleural por toracocentesis: alteración de volúmenes pulmonares intratorácicos
- Lesión del epitelio alveolar/endotelial vascular (estrés por cizallamiento capilar)
- Diapédesis: migración y reclutamiento de células inflamatorias que inundan el alveolo
- Liberación de citocinas proinflamatorias y sustancias vasoactivas
- Inflamación *in situ* y remota (sistémica)
- Aumento de la permeabilidad capilar
- Estrés oxidativo (por especies reactivas de oxígeno, inicia durante la reexpansión pulmonar)
- Lesión por isquemia-reperfusión
- Vasoconstricción pulmonar por hipoxia (HPV)
- Desequilibrio en la producción celular de óxido nítrico (NO) y subproductos
- Estrés mecánico: estrés y tensión de las células y estroma pulmonar
- Hiperperfusión pulmonar (redistribución hemodinámica pulmonar: shunt de adaptación)
- Aumento de la presión hidrostática capilar
- Transcripción en el glicocáliz (mecanotransducción): el daño al glicocáliz aumenta la permeabilidad vascular\*
- Pérdida de surfactante pulmonar

**Tabla 3.** Mecanismos fisiopatológicos responsables del edema por reexpansión pulmonar. \*El glicocáliz regula la presión oncótica, modula las interacciones de las células endoteliales del plasma y evita la adhesión de leucocitos y plaquetas al endotelio en el estado inactivado

## Cuadro clínico:

Los síntomas pueden suscitarse de manera inmediata. En un 64% de los casos sucede una hora después del drenaje torácico<sup>2,7,8,23</sup> y hasta 24-48 h después del procedimiento, pero en la mayoría de las ocasiones el RPE sucede de manera dramática tras la toracocentesis<sup>3,8</sup>. Dentro de la clínica se incluye e distrés respiratorio, de leve a grave, que comienza dentro de las primeras 5 horas después de la reexpansión, con presencia de crepitantes y producción de esputo<sup>24</sup>. Los síntomas pueden

variar desde cambios radiológicos leves hasta insuficiencia respiratoria y signos del SDRA<sup>9</sup>. Las molestias torácicas o tos persistente durante el drenaje son los síntomas clínicos premonitorios del RPE<sup>2,8,18</sup>. La constelación general de síntomas incluye: dificultad respiratoria (disnea/taquipnea rápidamente progresiva) en el 72% de los casos, desaturación (72%), tos (24%, siendo los tres primeros los más frecuentes), cianosis, esputo, hipotensión, taquicardia, dolor torácico, náuseas, vómitos y fiebre, aunque puede presentarse un RPE asintomático (RPE radiológico)<sup>2,7,9,22</sup>. La tos puede ser persistente, más de 20 minutos, e independiente de la presencia de “esputo rosado”<sup>2</sup>. El paciente que sufre un RPE puede iniciar con “expectoración albuminosa” tras la toracentesis evacuadora, lo cual es un indicativo de hipoxemia severa<sup>3</sup>. La mayoría de los pacientes se recuperaron completamente una semana después de presentar RPE<sup>3,9,23</sup>.

### Diagnóstico:

La sospecha inicial se realiza mediante el criterio clínico y hallazgos físicos: la aparición de tos persistente asociado a compromiso hemodinámico y deterioro ventilatorio progresivo<sup>8</sup>. En ocasiones, el RPE ocurre únicamente como un fenómeno radiológico sin producir manifestaciones clínicas<sup>3,19,21</sup>. Cuando el RPE es asintomático, pero evidenciable con un radiografía de tórax, se le llama RPE radiográfico<sup>25</sup>. El diagnóstico de imagen más sensible para diagnosticar RPE es la tomografía computarizada (TC)<sup>7</sup>. Una radiografía de tórax puede mostrar un patrón de llenado alveolar dentro de 2 a 4 h después de la reexpansión, que puede progresar durante 48 h y persistir durante 4 a 5 días. El edema se suele resolver completamente en 5-7 días sin dejar anomalías radiográficas<sup>9</sup>.

EP cardiogénico	RPE
Secundario a patologías cardíacas	No explicado por causas cardíacas
SDRA: ausente	SDRA: presente
Precipitante: fallo del corazón como bomba	Reexpansión de un pulmón colapsado
*Fisiopatología: aumento de la PHV**	*Mixto: aumento permeabilidad vascular/PHV**
Injuria alveolo-capilar: generalmente ausente	Injuria alveolo capilar: presente
Estado proinflamatorio: ausente	Estado proinflamatorio: presente
Inicio súbito	Inicio súbito
Mortalidad dependiente de patología cardíaca	Mortalidad de hasta un 20%
Distribución: homogénea	Distribución: heterogénea
Bilateral	Unilateral o bilateral (infrecuente)
DP secundario: frecuente	DP: infrecuente
Rx: Líneas B de Kerley: presentes	Líneas B de Kerley: infrecuente

**Tabla 4.** Diferencia y similitudes entre el Edema agudo de pulmón tradicional (EP cardiogénico) y el edema de reexpansión pulmonar (EP no cardiogénico). DP: derrame pleural. EP: edema pulmonar. RPE: edema por reexpansión pulmonar. SDRA: síndrome de distrés respiratorio agudo. PHV: presión hidrostática vascular. Rx: radiografía de rayos x (hallazgos radiológicos)

Las bullas subpleurales también pueden ser compatibles con RPE<sup>8</sup>. Los hallazgos más comunes en una TC son opacidades en vidrio esmerilado (en todos los pacientes) con distribución vascular, engrosamiento septal, engrosamientos en forma de banda peribroncovascular y micronódulos centrilobulares mal definidos, focos de consolidación y áreas de atelectasia<sup>2,7,9</sup>. Las principales

características del EP cardiogénico y el RPE se muestran en la tabla 4.

### Tratamiento:

El RPE tiene un inicio rápido y se debe corregir con tratamiento inmediato<sup>19</sup>. El pilar fundamental es la oxigenación<sup>23</sup>. El tratamiento va dirigido a corregir la hipoxemia y disminuir el edema<sup>3</sup>. El tratamiento de RPE es esencialmente de monitorización y soporte cardiovascular con oxigenoterapia y valorando el uso de ventilación mecánica con presión positiva al final de la espiración (PEEP)<sup>2,3,11,13,21</sup>. La ventilación asincrónica rara vez es necesaria<sup>2</sup>. Dependiendo del grado de cortocircuito pulmonar (por la VPH) puede ser necesario el manejo con ventilación mecánica invasiva con PEEP<sup>8</sup>. La presión positiva mejora los síntomas después de 24-48 horas. La ventilación no invasiva debe considerarse cuando se obtienen buenos resultados, incluso en casos graves<sup>2</sup>. No existe un tratamiento específico para el RPE pediátrico. El abordaje terapéutico es similar al del adulto<sup>19</sup>.

En el paciente solamente con evidencia radiográfica de RPE pero sin hipoxemia, no hay tratamiento específico. La hipoxemia leve a menudo se corrige con suplementos de oxígeno administrado por vía nasal. Cuando la hipoxemia es grave, acompañada de expectoración con grandes cantidades de esputo espumoso, probablemente requiera intubación y ventilación mecánica con PEEP<sup>3</sup>. Se aconseja la restricción hídrica y evitar infusiones iv con cristaloides. Se recomienda el uso de coloides sobre los cristaloides<sup>19</sup>. De los tratamientos farmacológicos propuestos figura la terapia diurética (agresiva de ser necesario), para disminuir la disnea y mejorar la ventilación, y esteroides<sup>3,11,19</sup>, los cuales estabilizan las membranas de la microvasculatura pulmonar<sup>19</sup>. Sin embargo, hay pocas pruebas que lo respalden y algunos autores aconsejan no usarlos<sup>21</sup>.

El cortocircuito puede crear hipoxia y/o hipovolemia. En estos casos los diuréticos y la restricción hídrica no son recomendables, ya que pueden empeorar la hipovolemia<sup>8,19</sup>. Se recomienda el decúbito lateral con el lado afectado con RPE hacia arriba en casos unilaterales, ya que contribuye a reducir el edema, la derivación pulmonar y mejorar la oxigenación<sup>2,19,23</sup>. Para los casos graves se reserva la intubación endotraqueal o traqueotomía y ventilación mecánica con PEEP, la cual disminuye la derivación intrapulmonar y restituye el colapso alveolar, ya que mejora la capacidad residual funcional<sup>3</sup>. Un nuevo procedimiento ha demostrado ser eficaz al causar reversión del RPE. Consiste en reintroducir el líquido drenado para volver a comprimir nuevamente el pulmón, generando resolución de los síntomas en las primeras 2 h de iniciado el RPE, con la hipótesis de que corrige el desajuste de ventilación-perfusión y restaura así la oxigenación normal<sup>22</sup>.

### Recomendaciones para prevenir el edema por reexpansión pulmonar:

Fundamentalmente las recomendaciones clásicas consisten en tratar de no extraer más del volumen recomen-

dado y evitar la aspiración en la trampa de agua (sello de agua)<sup>3,8,23</sup>. Se ha sugerido que una reexpansión pulmonar lenta puede prevenir el desarrollo del RPE. Zhan *et al.* recomendaron la administración profiláctica de dexametasona después de la reexpansión gradual del pulmón<sup>19</sup>. Las guías internacionales recomiendan el uso de ultrasonido como guía para procedimientos de drenaje pleural<sup>20,21,36</sup>. La toracocentesis no guiada por ultrasonido puede tener complicaciones graves como el neumotórax, reportado entre el 20 y el 39% de los casos. Las complicaciones pueden disminuirse hasta un 0% cuando el procedimiento es guiado por ultrasonografía<sup>20,36</sup>. Clásicamente se recomienda que la toracocentesis se mantenga en los rangos de drenaje entre 1-1,5 L en una sola evacuación. Se ha observado que con la manometría pleural se puede extraer una mayor cantidad de líquido siempre que la presión pleural no alcance valores muy negativos<sup>37</sup>. La aplicación de succión o aspiración con presión negativa durante el drenaje de la cavidad pleural favorece la aparición de RPE<sup>13,19</sup>. Si la presión en la cavidad pleural alcanza valores de -20 cmH<sub>2</sub>O (presión de aspiración óptima: 10 a 20 cmH<sub>2</sub>O), debe finalizar la toracocentesis, ya que un cambio importante en la presión intrapleural es un predictor de RPE<sup>18,19,21,22,36</sup>. El neumotórax tiene mayor predisposición de RPE<sup>13,19</sup>, por lo que debe evitarse la aspiración en el mismo instante en que el tubo torácico toca la cavidad plural, especialmente si es por un neumotórax a tensión<sup>13</sup>.

El corte para la cantidad drenada desencadenante de RPE se ha documentado en un amplio rango, entre 1 y 6.5 litros<sup>18,20-22</sup>. Las directrices de *The British Thoracic Society* (BTS), el consenso de *American College of Chest Physicians* y la mayoría de los autores aconseja drenar no más de 1 a 1.5 litros de líquido a la vez, no obstante, la cantidad de líquido extraído de manera segura continúa siendo objeto de debate<sup>2,18,21,22</sup>. Las directrices TBS sugieren que se debe drenar a la vez <1.5 L de líquido pleural (en 1 hora), sin embargo, se han reportado casos de RPE con drenajes menores de 1.5 L, los cuales parecen estar relacionados con la presión intrapleural negativa, la cantidad de tiempo que el pulmón ha estado colapsado y la edad de los pacientes<sup>20,21,25</sup>. No está claro si las directrices BTS son aplicables a casos pediátricos<sup>19</sup>.

Aunque no se presenten síntomas respiratorios, se debe tener precaución al drenar grandes volúmenes hasta la vacuidad para evitar presiones intrapleurales negativas elevadas<sup>19,25</sup>. Pietsch *et al.* recomendó el uso de la técnica Seldinger junto al drenaje torácico (insertando un catéter sobre un alambre guía) en niños. Kira sugiere que probablemente es la forma más segura de realizar la toracocentesis de gran volumen en pacientes pediátricos<sup>19</sup>. Mahfood *et al.* informan de la sugerencia de que evacuar mediante aspiraciones repetidas (drenajes fraccionados) con sello de agua de menos de 1000 ml de líquido o aire de manera lenta puede ayudar a evitar la hipotensión producida concomitantemente como efecto colateral de la evacuación de grandes volúmenes, así como el desarrollo *per se* de RPE<sup>3,8</sup>.

Durante el drenaje de un derrame pleural puede aparecer dolor torácico retroesternal<sup>37</sup>. El procedimiento debe interrumpirse si se produce un cese espontáneo del drenaje del líquido o si el paciente experimenta molestias en el pecho o tos persistente durante el drenaje<sup>2,18,19</sup>. Se ha reconocido que estos síntomas se correlacionan con una reducción de la presión pleural y son indicativos de interrupción del procedimiento<sup>2</sup>. Jones *et al.* atribuyeron el bajo número de casos de RPE al cese del procedimiento si se desarrollaban los síntomas<sup>25</sup>. En operaciones de larga duración se debe movilizar el decúbito lateral cada cierto tiempo por el riesgo de atelectasia y tener precaución con la sueroterapia, dado que grandes volúmenes de infusión de líquidos intraoperatorio contribuyen al desarrollo de RPE unilateral<sup>19</sup>. En caso de deterioro pulmonar después del drenaje de un neumotórax traumático, se debe considerar la existencia de RPE bilateral, después de descartar las causas más comunes de disnea<sup>11</sup>.

## Conclusiones:

El RPE es una rara complicación principalmente secundaria al tratamiento realizado mediante toracocentesis de neumotórax. La reexpansión pulmonar y restitución del colapso pulmonar es el principal factor precipitante que explica el RPE. Es de carácter imperativo que los profesionales involucrados en los procedimientos de toracocentesis tengan el conocimiento de una posible aparición de RPE.

## Bibliografía:

1. Colmenero Ruiz M, Fernández Mondéjar E, García Delgado M, Rojas M, Lozano L, Poyatos ME. [Current concepts of pathophysiology, monitoring and resolution of pulmonary edema]. *Med intensiva*. 2006;30(7):322-30.
2. Dias OM, Teixeira LR, Vargas FS. Reexpansion pulmonary edema after therapeutic thoracentesis. *Clinics (Sao Paulo)*. 2010;65(12):1387-9.
3. Mahfood S, Hix WR, Aaron BL, Blaes P, Watson DC. Reexpansion pulmonary edema. *Ann Thorac Surg*. 1988;45(3):340-5.
4. Ortiz-Gómez JR, Fornet I, Palacio FJ. Fisiopatología del edema pulmonar. Implicaciones terapéuticas, cuidados respiratorios y tecnología. *Cuidados respiratorios y tecnología aplicada*. *Cuid Resp*. 2008;3(3):23-30.
5. Murray JF. Pulmonary edema: pathophysiology and diagnosis. *Int J Tuberc Lung Dis*. 2011;15(2):155-60, i.
6. Gomes R, Rocha B, Morais R, Araújo I. Acute non-cardiogenic pulmonary oedema due to contralateral pulmonary re-expansion after thoracentesis: an uncommon complication. *BMJ Case Rep*. 2018;2018:bcr-2018-224903.
7. Taira N, Kawabata T, Ichi T, Yohena T, Kawasaki H, Ishikawa K. An analysis of and new risk factors for reexpansion pulmonary edema following spontaneous pneumothorax. *J Thorac Dis*. 2014;6(9):1187-92.

8. Barril Merino C, Solovera R ME, Bannura Y F, Salas V P. [Pulmonary expansion edema during the management of a spontaneous pneumothorax. Report of one case]. *Rev Med Chil.* 2018;146(11):1343-6.
9. Verhagen M, van Buijtenen JM, Geeraedts LMG, Jr. Reexpansion pulmonary edema after chest drainage for pneumothorax: A case report and literature overview. *Respir Med case reports.* 2015;14:10-2.
10. Carlson RI, Classen KL, Gollan F, Gobbel WG, Sherman DE, Christensen RO. Pulmonary edema following the rapid reexpansion of a totally collapsed lung due to a pneumothorax: a clinical and experimental study. *Surg Forum.* 1958;9:367-71.
11. de Wolf SP, Deunk J, Cornet AD, Elbers PW. Case Report: Bilateral reexpansion pulmonary edema following treatment of a unilateral hemothorax. *F1000Research.* 2014;3:318. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25713699>
12. Schaer H, Roth F. [Pulmonary oedema ex vacuo (author's transl)]. *Anaesthetist.* 1977;26(10):581-5.
13. Chicote Álvarez E, Arlabán Carpintero M, González-Castro A. Pulmonary edema ex vacuo after drainage of pneumothorax. *Med Intensiva (English Ed.* 2018;42(9):e24-5.
14. Definición de ex [Internet]. *Diccionario de la lengua española.* 2019 [citado 03 de febrero de 2019].
15. Definición de vacuo, cua [Internet]. *Diccionario de la lengua española.* 2019 [citado 03 de febrero de 2019].
16. Kim YS, Susanto I, Lazar CA, Zarrinpar A, Es-haghian P, Smith MI, et al. Pneumothorax Ex-vacuo or "trapped lung" in the setting of hepatic hydrothorax. *BMC Pulm Med.* 2012;12:78.
17. Panigrahi MK, Pradhan G. Pneumothorax Ex Vacuo Following Chemotherapy for Malignant Pleural Effusion. *J Clin Diagn Res.* 2016;10(8):OJ03-4.
18. Vetrugno L, Guadagnin GM, Orso D, Boero E, Bignami E, Bove T. An easier and safe affair, pleural drainage with ultrasound in critical patient: a technical note. *Crit Ultrasound J.* 2018;10(1):18.
19. Kira S. Reexpansion pulmonary edema: review of pediatric cases. Anderson B, editor. *Pediatr Anesth.* 2014;24(3):249-56.
20. Mokotedi CM, Balik M. Is the mechanism of re-expansion pulmonary oedema in a heart-lung interaction? *BMJ Case Rep.* 2017;2017.
21. Havelock T, Teoh R, Laws D, Gleeson F, BTS Pleural Disease Guideline Group. Pleural procedures and thoracic ultrasound: British Thoracic Society pleural disease guideline 2010. *Thorax.* 2010;65(Suppl 2):i61-76.
22. Sunderland N, Maweni R, Akunuri S, Karnovitch E. Re-expansion pulmonary oedema: a novel emergency therapeutic option. *BMJ Case Rep.* 2016;2016.
23. Trachiotis GD, Vricella LA, Aaron BL, Hix WR. As originally published in 1988: Reexpansion pulmonary edema. Updated in 1997. *Ann Thorac Surg.* 1997;63(4):1206-7.
24. Albornoz PD, Arias PM, Croseto P, García D. Edema pulmonar de reexpansión en avenamiento pleural por neumotórax. *Rev Argent Cir.* 2018;110(1):1-12.
25. Echevarria C, Twomey D, Dunning J, Chanda B. Does re-expansion pulmonary oedema exist? *Interact Cardiovasc Thorac Surg.* 2008;7(3):485-9.
26. Shologu N, Scully M, Laffey JG, O'Toole D. Human Mesenchymal Stem Cell Secretome from Bone Marrow or Adipose-Derived Tissue Sources for Treatment of Hypoxia-Induced Pulmonary Epithelial Injury. *Int J Mol Sci.* 2018;19(10).
27. Izaguirre-González A, Sánchez-Sierra LE, Cerrato-Castro A, Flores-Irías J, Peña A. Síndrome Hemofagocítico Reactivo en Lactante Mayor. Reporte de Caso. *Arch Med.* 2016;12(3):16.
28. Talbert PB, Meers MP, Henikoff S. Old cogs, new tricks: the evolution of gene expression in a chromatin context. *Nat Rev Genet.* 2019.
29. Rivero N, Araneda P, Astorga E, Améstica M, Cruces P. Síndrome de distrés respiratorio agudo en pediatría. *Neumol pediátr.* 2016;11(4):168-74.
30. Leite CF, Calixto MC, Toro IFC, Antunes E, Mussi RK. Characterization of Pulmonary and Systemic Inflammatory Responses Produced by Lung Re-expansion After One-Lung Ventilation. *J Cardiothorac Vasc Anesth.* 2012;26(3):427-32.
31. Lohser J, Slinger P. Lung Injury After One-Lung Ventilation. *Anesth Analg.* 2015;121(2):302-18.
32. Rassler B. The role of catecholamines in formation and resolution of pulmonary oedema. *Cardiovasc Hematol Disord Drug Targets.* 2007;7(1):27-35.
33. Hirose K, Miwa S, Sakaguchi H, Takimoto S, Yoshida Y, Onga Y, et al. Reexpansion Pulmonary Edema After Atrial Septal Defect Closure Through Right-Sided Minithoracotomy. *Ann Thorac Surg.* 2018;106(2):e73-5.
34. Fan EKY, Fan J. Regulation of alveolar macrophage death in acute lung inflammation. *Respir Res.* 2018;19(1):50.
35. Fröhlich S, Boylan J, McLoughlin P. Hypoxia-Induced Inflammation in the Lung. *Am J Respir Cell Mol Biol.* 2013;48(3):271-9.
36. Fernández-Bussy S, Labarca G, Lanza M, Folch E, Majid A. Aplicaciones torácicas del ultrasonido. *Rev Med Chil.* 2016;144(7):903-9.
37. Pereyra MF, Ferreiro L, Valdés L. Unexpandable lung. *Arch Bronconeumol.* 2013;49(2):63-9.



## REVISIÓN

### Enfermedades intersticiales pulmonares relacionadas con el hábito tabáquico Smoking-related idiopathic interstitial pneumonia

*Autores:* Ordóñez Dios IM<sup>1</sup>, Herrero González B<sup>1</sup>, Sacristán Bou L<sup>1</sup>, Lázaro Polo J<sup>1</sup>, Bujalance Cabrera C<sup>1</sup>, Rienda Moreno MA<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Neumología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real.

<sup>2</sup>Sección de Radiología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real.

#### Resumen:

El consumo de tabaco es uno de los principales factores de riesgo relacionados con la aparición de patología pulmonar. Las enfermedades comúnmente relacionadas con el tabaquismo son el cáncer de pulmón y la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). Sin embargo, en los últimos años se ha prestado especial interés a la asociación entre el tabaquismo y el desarrollo de distintas enfermedades intersticiales pulmonares (EPID)<sup>1</sup>. De hecho, se considera que la bronquiolitis respiratoria asociada a EPID (BR-EPID), la neumonía intersticial descamativa (NID) y la histiocitosis pulmonar de células de Langerhans son debidas al tabaquismo. Con el presente artículo pretendemos realizar una revisión sistemática de las principales EPID relacionadas con el tabaquismo.

**Palabras clave:** enfermedades intersticiales pulmonares; tabaquismo; inflamación; fibrosis intersticial asociada al tabaquismo.

#### Resume:

Smoking is one of the main risk factors related to the appearance of pulmonary involvement. The diseases commonly associated with smoking are lung cancer and chronic obstructive pulmonary disease (COPD). However, in recent years, special interest has been given to the association between smoking and the development of different pulmonary interstitial diseases (ILD)<sup>1</sup>. In fact, it is considered that respiratory bronchiolitis associated interstitial lung disease (RB-ILD), desquamative interstitial pneumonia (DIP) and pulmonary Langerhans cell histiocytosis (PLCH) are due to smoking. With this article we intend to carry out a systematic review of the main EPID related to smoking.

**Keywords:** interstitial lung disease; smoking; inflammation; smoking-associated interstitial fibrosis.

#### Introducción:

El humo del tabaco causa numerosas enfermedades que lleva a que la mitad de los fumadores fallezcan por ellas de forma prematura. Muchas de estas entidades nosológicas se desarrollan en los pulmones y se han clasificado de forma arbitraria en tumorales y no tumorales. Las enfermedades que afectan al intersticio pulmonar, conocidas como enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID), se incluyen dentro de las no tumorales y son las que se exponen a continuación (**Tabla 1**).

#### Enfermedades inflamatorias, debidas al tabaquismo

- Bronquiolitis respiratoria asociada a EPID (BR-EPID)
- Neumonía intersticial descamativa (NID)
- Histiocitosis X o granulomatosis de células de Langerhans

#### Enfermedades agudas, desencadenadas o empeoradas por el tabaquismo

- Neumonía eosinófila aguda
- Síndromes de hemorragia pulmonar

#### Enfermedades fibróticas relacionadas con el tabaquismo

- Combinación fibrosis y enfisema (CFPE)
- Fibrosis pulmonar relacionada con el tabaco (SRIF)
- Fibrosis pulmonar idiopática (FPI)
- EPID asociada a artritis reumatoide

**Tabla 1.** Enfermedades pulmonares intersticiales difusas relacionadas con el tabaquismo

El pulmón consta de unos sistemas defensivos que lo protegen de sustancias potencialmente nocivas contenidas en el aire respirado, como por ejemplo, el humo del tabaco. Estos son el sistema inmune innato y sistema inmune adquirido. El primero de ellos está constituido por la integridad de la barrera epitelial, el sistema mucociliar y la respuesta inmune innata, mientras que el sistema inmune adaptativo está constituido por la respuesta inmune adquirida basada en el reconocimiento de antígenos. Ambos se activan frente a la acción tóxica del humo del tabaco, pero, dado que la causa es persistente, se ven superados por ella. Aparecen primero alteraciones biológicas inflamatorias, después estructurales y funcionales y, más tarde, sintomatología clínica y expresividad radiológica. Hay que tener en cuenta que el humo del tabaco puede interactuar con otros factores etiológicos, como la contaminación atmosférica, y con la dotación genética del fumador, siendo todo ello determinante para el desarrollo de la enfermedad<sup>2</sup>.

El abordaje del tabaquismo en pacientes con EPID no difiere del descrito para la población general, debiendo realizar en estos casos un diagnóstico cuidadoso y un tratamiento intensivo, ya que abandonar el hábito tabáquico podría aliviar la sintomatología y evitar una posi-

ble progresión o agravamiento de la enfermedad y es, en algunos casos, el tratamiento de elección. A continuación desarrollaremos las principales EPID relacionadas con el hábito tabáquico.

### **Bronquiolitis respiratoria asociada a EPID (BR-EPID):**

La bronquiolitis respiratoria es un término que se utiliza para definir la reacción inflamatoria fisiológica que tiene lugar en los bronquiolos de sujetos fumadores activos. Ocurre por un aumento en el número de macrófagos en respuesta a la exposición al humo del tabaco y clásicamente se conoce como bronquiolitis del fumador.

Fue descrita por primera vez en 1974, objetivando la presencia de macrófagos pigmentados en el interior de bronquiolos y espacios alveolares peribronquiolares, asociando una mínima inflamación crónica en la pared del bronquiolo y del intersticio adyacente<sup>3</sup>.

Posteriormente, en 1987, *Myers et al.* describieron seis pacientes con historia de tabaquismo que presentaban en las muestras de biopsia quirúrgica acúmulos de macrófagos pigmentados en el interior del alveolo, responsables de producir clínica respiratoria así como alteraciones en la función pulmonar y hallazgos de enfermedad intersticial difusa en las pruebas de imagen<sup>4</sup>. A esta entidad se la denominó BR-EPID y, al contrario de la BR, se trata de una enfermedad poco frecuente, presente en una proporción mucho menor de fumadores. Se piensa que la BR-EPID podría tratarse de una expresión exagerada de la BR con áreas mucho más extensas de fibrosis peribronquiolar<sup>5</sup>, aunque otros autores consideran que ambas comparten hallazgos histológicos y únicamente se diferencian en los síntomas producidos por la EPID<sup>6</sup>.

La prevalencia y la incidencia de la BR-EPID son desconocidas. En la mayoría de las series se estima la incidencia conjunta de la BR-EPID y de la neumonía intersticial descamativa (NID), pertenecientes ambas al grupo de las neumonías intersticiales idiopáticas relacionadas con el consumo de tabaco y estando presentes en el 10-17% de las muestras de biopsia. La prevalencia de la BR-EPID de manera aislada se ha recogido únicamente en dos series de casos, oscilando entre valores del 2 al 13%<sup>7,8</sup>.

La clínica suele ser de inicio insidioso, presentado el paciente disnea y tos crónica, que suele ser no productiva, síntomas que también están relacionados con otras patológicas secundarias al consumo de tabaco, como es el caso de los pacientes con EPOC. En otras ocasiones, el diagnóstico se establece de manera casual tras realizar una radiografía de tórax o una TC de alta resolución (TCAR) por otros motivos, estando el paciente asintomático. Y en el extremo opuesto a este escenario, están los casos en los que la sintomatología es florida, presentando intensa disnea e hipoxemia por afectación mayor por existir más áreas con EPID. El dolor torácico, la pérdida de peso, la hemoptisis y la fiebre estarán presentes de forma excepcional.

En la auscultación serán audibles los crepitantes de predominio basal y en la exploración física es característica la presencia de acropaquias hasta en el 25% de los casos<sup>9</sup>.

Las pruebas de función respiratoria suelen poner de manifiesto la presencia de un patrón mixto, predominando el componente restrictivo con un descenso moderado de la difusión de monóxido de carbono (DLCO).

Los hallazgos más frecuentemente evidenciados en la TCAR son el engrosamiento de la pared peribronquial junto con la presencia de nódulos centrilobulares y opacidades en vidrio deslustrado, que se corresponden con el acúmulo de macrófagos en el interior del alveolo y que predominan en lóbulos superiores. La presencia de áreas hipotenuadas es menos frecuente y traduce la existencia de atrapamiento aéreo secundario a la afectación de la pequeña vía, predominando esta alteración a nivel basal. El patrón en panal de abejas es muy poco frecuente (0-12%)<sup>9</sup>.

En las muestras de biopsia se evidenciará la presencia de macrófagos con pigmento marrónáceo en el interior de bronquiolos y conductos alveolares, asociando infiltrado parcheado crónico linfocitario e histiocitario de la submucosa y zona peribronquiolar. También se puede observar la presencia de fibrosis bronquiolar y alveolo-peribronquiolar que conduce a la distorsión de la arquitectura normal del parénquima similar a lo que ocurre con las áreas de enfisema.

Aunque la realización de una biopsia pulmonar se considera el "gold standard" para establecer el diagnóstico de BR-EPID, en la práctica clínica, cada vez con más frecuencia, se asume el diagnóstico de BR-EPID basado en los hallazgos clínicos y radiológicos junto con un lavado broncoalveolar (BAL) que presente un aumento en el porcentaje de macrófagos que estarán pigmentados<sup>10</sup>. Los hallazgos de la BR-EPID se deben distinguir de la afectación intersticial junto con el acúmulo de macrófagos en los espacios alveolares que está presente en la NID. Ambas tienen hallazgos clínicos e histopatológicos superponibles y en cuanto al diagnóstico diferencial radiológico, la única diferencia es la distribución y la extensión de las lesiones, que en el caso de la NID, es homogénea y de predominio basal.

En cuanto al tratamiento, el cese del hábito tabáquico se considera la principal medida terapéutica. Los corticoides sistémicos se pueden emplear ante la falta de respuesta tras el abandono del tabaco, pero su papel no está del todo claro, ya que hay estudios en los que no se objetiva el beneficio de dicho tratamiento<sup>11</sup>. El pronóstico es favorable con una supervivencia prolongada en la mayoría de los casos. No obstante, a falta de estudios longitudinales, el tiempo medio de supervivencia es aproximado, estimándose en un 75% a los 7 años desde el momento diagnóstico<sup>9</sup>. Sin embargo, existen casos en los que se ha descrito empeoramiento clínico y funcional a pesar del cese del hábito tabáquico y el inicio de tratamiento con corticoides<sup>11</sup>, por lo que se podría decir que el curso de la enfermedad es heterogéneo, considerándose

la cada vez con menor frecuencia como una entidad benigna.

### **Neumonía intersticial descamativa (NID):**

La NID es otra enfermedad intersticial idiopática relacionada con el tabaco caracterizada histológicamente por el acúmulo alveolar de macrófagos junto con la presencia de inflamación intersticial y fibrosis. Aunque mayoritariamente está presente en sujetos fumadores, se han descrito casos asociados a la inhalación de marihuana, exposición a berilio, filamentos de nylon en los trabajadores del textil, determinadas conectivopatías como la esclerodermia y la artritis reumatoide, así como la toma de fármacos como el sirolimus, la nitrofurantoína y la sulfasalazina. También se ha descrito algún caso en niños, debido a mutaciones del gen que codifica el surfactante<sup>10</sup>.

La edad de presentación está entre los 40 y los 60 años, predominando en hombres con una relación 2:1, siendo entre el 60 y el 87% de los pacientes fumadores<sup>12</sup>, aunque, como ya se ha mencionado previamente, la relación con el tabaco no está presente siempre, tal y como se demuestra en una cohorte de la Clínica Mayo donde recogen una prevalencia de NID en pacientes no fumadores del 40%<sup>13</sup>. A diferencia de la BR-EPID, el acúmulo de macrófagos pigmentados dentro de los espacios alveolares es extenso y homogéneo, estando la arquitectura alveolar conservada acompañada de una infiltración de células inflamatorias en el intersticio.

En el análisis de sangre periférica puede existir un aumento del recuento de neutrófilos y eosinófilos y las pruebas de función respiratoria mostrarán un patrón de disfunción ventilatoria restrictiva con un descenso marcado de la DLCO en el test de difusión. La hipoxemia aparece en los casos avanzados de la enfermedad y la radiografía de tórax mostrará la presencia de un infiltrado reticulonodular de predominio basal.

La TCAR es la prueba de imagen de elección, aunque los hallazgos radiológicos no son específicos para el diagnóstico de la enfermedad. En ella se puede apreciar la existencia de un infiltrado en vidrio deslustrado difuso que generalmente es bilateral y simétrico, de predominio basal, aunque los vértices pulmonares también pueden presentar afectación en algunos casos (resultando este hecho poco frecuente). En estadios avanzados, también se pueden observar la presencia de quistes y bronquiectasias por tracción, mientras que el patrón en “panal de abejas” característico de la fibrosis pulmonar idiopática (FPI) no está presente en la NID.

El diagnóstico de confirmación de la enfermedad se realiza mediante biopsia pulmonar quirúrgica debido a la presencia de NID acompañando a otras enfermedades intersticiales difusas, lo que limita la rentabilidad de muestras de biopsia de pequeño tamaño, como las obtenidas mediante biopsia transbronquial. La criobiopsia puede considerarse como una opción alternativa a la biopsia quirúrgica para la obtención de muestras de mayor tamaño mediante un procedimiento mínimamente invasivo<sup>14</sup>. El análisis del BAL en la NID muestra un

incremento inespecífico de los macrófagos alveolares y su papel en el diagnóstico de la enfermedad se considera irrelevante. Se puede observar también un aumento en el porcentaje de neutrófilos y eosinófilos.

El pronóstico de la enfermedad es favorable, con una supervivencia estimada a los 10 años de aproximadamente el 70%<sup>10</sup>. Se han recogido casos con remisión espontánea tras el cese del hábito tabáquico. Los corticoides sistémicos se consideran la mejor opción de tratamiento y, junto con el tratamiento inmunosupresor, han conseguido estabilizar, e incluso mejorar, la enfermedad. No obstante, aproximadamente el 25% de los casos no responden a dichos tratamientos y evolucionan a fibrosis<sup>15</sup>. La progresión y empeoramiento de la enfermedad a pesar del tratamiento farmacológico causa hipoxemia, hipertensión pulmonar y una reducción grave de la capacidad pulmonar total y del test de difusión de monóxido de carbono. En estos casos, se debe valorar el trasplante pulmonar, aunque existen casos que evidencian la recidiva de la enfermedad en el pulmón trasplantado.

### **Histiocitosis pulmonar de células de Langerhans, granulomatosis de células de Langerhans o histiocitosis X:**

La histiocitosis de células de Langerhans es un enfermedad multisistémica con diversos perfiles clínicos según edad de presentación y grado de extensión de la afectación. Comprende una forma aguda diseminada, propia de los lactantes (enfermedad de Letterer-Siwe), el granuloma eosinófilo multifocal infantil (enfermedad de Hand-Schüller-Christian) y la histiocitosis pulmonar de células de Langerhans (granulomatosis de células de Langerhans o granuloma eosinófilo), de localización preferentemente pulmonar, como forma tardía del adulto. Se caracteriza por la proliferación monoclonal e infiltración de distintos órganos por células de Langerhans (célula diferenciada de la línea monocito-macrófago).

Así, con el término histiocitosis de células de Langerhans pulmonar primaria (que es a la que nos vamos a referir a continuación) hacemos referencia a la infiltración pulmonar por proliferación monoclonal de células de Langerhans en adultos<sup>16</sup>. En la patogenia de esta enfermedad juega un papel fundamental el tabaquismo (tanto activo como pasivo) como factor predisponente. De hecho, el 90% de los pacientes afectados de esta enfermedad presentan historia de tabaquismo<sup>17</sup>. Por el contrario, no parece existir relación entre el hábito tabáquico y la afectación extrapulmonar de la granulomatosis de células de Langerhans.

La enfermedad afecta principalmente a adultos jóvenes con edad comprendida entre los 20 y los 40 años, sin predilección por sexos. Generalmente se presenta de forma insidiosa con disnea progresiva y tos no productiva de evolución inferior a 1 año en el momento del diagnóstico. Un escaso porcentaje de pacientes pueden presentar síntomas generales tales como astenia, pérdida de peso, fiebre o sudoración nocturna, lo que plantea diagnóstico diferencial con patología maligna tumoral<sup>18</sup>. El neumotórax espontáneo puede ocurrir hasta en un tercio

de los pacientes y puede ser recurrente<sup>19</sup>. La hipertensión pulmonar es un hallazgo común, pudiendo estar presente en las formas incipientes de la enfermedad, e incrementa la morbimortalidad de forma significativa.

Existe una asociación significativa de esta enfermedad con diversas neoplasias como el carcinoma broncogénico, el linfoma de Hodgkin, el tumor carcinoide y el ganglioneuroma mediastínico. Ocasionalmente se asocian lesiones quísticas óseas en el cráneo, huesos largos, costillas y pelvis, generalmente asintomáticas, y que pueden preceder o ser la única afectación de la histiocitosis X. La diabetes insípida aparece hasta en el 15-28% de los casos.

La radiografía de tórax puede mostrar nódulos mal definidos o infiltrado intersticial reticulonodular asociado a pequeños quistes de predominio apical. En la TCAR se aprecian con mayor definición las lesiones nodulares (que pueden estar cavitadas) junto con quistes de paredes bien definidas en los estadios avanzados. La alteración funcional más frecuente es el descenso de la DLCO, observándose un patrón obstructivo en la espirometría aproximadamente en la mitad de los casos<sup>19</sup>.

La biopsia pulmonar abierta es considerada como el *gold standard* para llegar al diagnóstico de esta entidad. Sin embargo, la fibrobroncoscopia con realización de BAL y biopsia transbronquial, junto con clínica y radiología compatibles, pudiera ser suficiente. La presencia de más de 3-5% de células de Langerhans confirma el diagnóstico (tinción positiva para proteína S100 y antígeno CD1A, junto con presencia de gránulos de Birbeck por microscopía electrónica)<sup>20</sup>.

El pronóstico es variable, pudiendo llegar a desaparecer la afectación, permanecer estable o bien progresar hacia fibrosis pulmonar. Generalmente los síntomas y la afectación radiológica mejoran con el cese tabáquico, por lo que el tratamiento debe incluir el abandono del hábito. El empleo de glucocorticoides suele tener un valor limitado en esta entidad. La radioterapia tan sólo es eficaz en aquellos casos de afectación extrapulmonar. Deberá considerarse la posibilidad de trasplante pulmonar en las formas avanzadas de enfermedad (siempre y cuando no exista contraindicación para ello), sin descartar la posibilidad de recidiva en el pulmón trasplantado<sup>19</sup>.

### **Combinación fibrosis pulmonar y enfisema:**

La combinación de fibrosis pulmonar y enfisema (CFPE), es un síndrome definido recientemente, descrito por primera vez hace más de 30 años por *Auerbach et al.*<sup>21</sup>. Posteriormente *Cottin et al.* la caracterizaron como una entidad clínica bien definida al describir en los cortes de TCAR la aparición simultánea de enfisema centrilobulillar en lóbulos superiores y fibrosis pulmonar en lóbulos inferiores. No se dispone de datos sobre su prevalencia, pero se estima que se halla entre el 5 y el 10% de las EPID<sup>22</sup>.

Los pacientes que la padecen suelen ser fumadores de más de 40 años/paquete y la edad media de presentación es a los 65 años. Además, la exposición a agentes agrícolas se ha señalado como posible agente causal<sup>23</sup>.

El síntoma principal es la disnea de esfuerzo. También refieren tos y suelen presentar acropaquias. Entre un 47% y 90% de los pacientes presentan hipertensión pulmonar como comorbilidad secundaria, lo que confiere un peor pronóstico y evolución a la enfermedad de base. También se ha señalado un aumento de la prevalencia de cáncer de pulmón, que probablemente sea secundaria al hábito tabáquico<sup>24-27</sup>.

Es característico que en la espirometría estén preservadas la capacidad vital forzada (FVC), el volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV<sub>1</sub>) y la capacidad pulmonar total (TLC), a pesar del grado de disnea que refieren los pacientes, mientras que la DLCO se encuentra gravemente disminuida. La hipoxemia es un hallazgo frecuente, siendo moderada en reposo y empeora de forma característica durante el ejercicio. Se hipotetiza que la hiperinsuflación con aumento de la *compliance* pulmonar por pérdida de elasticidad en las áreas enfisematosas probablemente compense la pérdida de volumen debida a la fibrosis y que el sumatorio de ambas enfermedades podría tener un efecto sinérgico a nivel de la membrana alveolo-capilar, ocasionando ese descenso tan intenso de la difusión<sup>28</sup>.

En la radiografía se observa hiperclaridad en vértices, compatible con enfisema, y un patrón intersticial en bases sugestivo de fibrosis en lóbulos inferiores, siendo destacable la preservación de los volúmenes pulmonares. En la TCAR se objetivan los mismos hallazgos, pero con mayor detalle: enfisema centrilobulillar o paraseptal en campos superiores y alteraciones propias de las EPID en inferiores (opacidades reticulares, bronquiectasias por tracción, vidrio deslustrado y panalización). En ocasiones, la delimitación de ambos patrones no es fácil de precisar. El patrón fibrótico más común es la neumonía intersticial usual (NIU), pero no el único. En ocasiones puede ser por neumonía intersticial no específica (NINE), BR-EPID o por NID<sup>29,30</sup>. Se pueden apreciar quistes de pared fina, tanto en lóbulos superiores como inferiores, con un predominio mayor en las zonas declives<sup>16</sup>.

Desde el punto de vista anatomopatológico se observan datos de enfisema junto con hallazgos histológicos compatibles con NIU o NINE<sup>16</sup>.

La supervivencia media es de aproximadamente 6 años, cerca del doble de tiempo si se compara con FPI, pero mucho peor si se relaciona con pacientes con enfisema sin fibrosis<sup>16</sup>.

### **Fibrosis pulmonar relacionada con el tabaco (SRIF -*Smoking related interstitial fibrosis*-):**

Este término se acuñó por primera vez por la Dra. Katzenstein en 2010 para describir una forma de fibrosis intersticial crónica que es común en pacientes fumadores<sup>31</sup>. Hasta este momento se habían usado los términos: “bronquiolitis respiratoria con fibrosis”<sup>32</sup>, “bronquiolitis respiratoria asociada con enfermedad pulmonar intersticial con fibrosis”, “fibrosis con dilatación de los espacios aéreos”<sup>33</sup>. Estas entidades son, desde el punto de vista histológico, sinónimas y la nomenclatura depende de preferencias, pero la tendencia general es usar el término

SRIF para distinguirla de la bronquiolitis respiratoria y, aunque el término de fibrosis con dilatación de los espacios alveolares es adecuado, no hace referencia al consumo de tabaco, una asociación que merece la pena destacar.

Los pacientes que la padecen suelen ser fumadores de un promedio de 48 años/paquete y la edad media de presentación es 65 años (52-77 años). Aunque algunos pacientes pueden presentar disnea y tos que podría deberse a la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), es posible que no ocasione síntomas. Las pruebas funcionales de los pocos pacientes recogidos pueden evidenciar una alteración obstructiva leve con disminución de la difusión leve, que también podrían atribuirse a su EPOC, o no mostrar alteraciones funcionales<sup>32</sup>.

La TCAR muestra infiltrados micronodulares difusos con opacidades en vidrio deslustrado. La SRIF muestra de forma distintiva ausencia de cambios bruscos de una zona de fibrosis a otra y nunca alcanza el nivel de una EPID. Aunque la SRIF es morfológicamente diferente, puede ser difícil diferenciarla de la NIU y de la NINE. Tanto la SRIF como la NIU tienen distribución subpleural, pero la SRIF predomina en lóbulos superiores y la NIU en inferiores, junto con bronquiectasias por tracción y panalización. En la SRIF no se produce distorsión de la arquitectura pulmonar por cicatrización o panalización. Diferenciar la NINE de la SRIF es todavía más difícil, si cabe. La presencia de áreas de fibrosis que no son ni subpleurales ni peribronquiales debe hacernos sospechar esta entidad<sup>34,35</sup>.

Los hallazgos anatomopatológicos consisten en fibrosis intersticial hialinizante asociada a enfisema centrilobulillar y bronquiolitis respiratoria. Uno de los aspectos más destacados es la presencia de enfisema. En los alvéolos, se observan abundantes macrófagos hiperpigmentados, indicativos de bronquiolitis respiratoria. La fibrosis suele ser poco extensa, sin distorsión significativa de la arquitectura pulmonar y con afectación predominante a dos niveles: subpleural e intersticio peribronquiolar. En la zona afectada por la fibrosis no suele observarse áreas de enfisema. Según sugiere *Katzenstein et al.*, algunos casos catalogados como variante de la NID o neumonía intersticial no clasificables se tratan en realidad de SRIF<sup>34</sup>.

Aunque el conocimiento de la evolución de los pacientes es limitado y corto, se estima una media de supervivencia de 16 meses y no se observó progresión de la enfermedad en ningún paciente. El tratamiento de primera línea es el cese tabáquico y hay estudios en los que se ha constatado regresión<sup>31,36</sup>.

### **Enfermedades que se consideran desencadenadas o agravadas por el tabaquismo<sup>16</sup>**

*Neumonía eosinófila aguda.* Entidad rara caracterizada por la presencia de insuficiencia respiratoria aguda junto con aparición de infiltrados pulmonares difusos y presencia de eosinofilia (mayor del 20-25%) en el BAL. Se ha relacionado con diversas exposiciones ambientales, entre ellas el tabaquismo.

*Síndromes de hemorragia alveolar.* Cursan generalmente con disnea progresiva y expectoración hemoptoica. Tanto en el síndrome de Goodpasture como en capilaritis secundarias a infecciones, fármacos y drogas, se considera que la exposición a determinados antígenos (como el humo del tabaco) puede provocar daño a nivel de la vasculatura pulmonar y predisponer a la aparición de capilaritis y hemorragia alveolar difusa. Se han descrito recidivas al volver a fumar.

*Fibrosis pulmonar idiopática (FPI).* Se trata de la EPID más frecuente y grave, caracterizada por un patrón NIU en la TCAR de tórax. Son muchos los estudios que apoyan la hipótesis de que el hábito tabáquico es un potencial factor de riesgo para el desarrollo de esta entidad.

*EPID asociada a artritis reumatoide.* Los factores de riesgo para presentar esta entidad son la edad, sexo y el hábito tabáquico.

### **Conclusión:**

En los últimos años se ha centrado la atención en el papel del tabaquismo en el desarrollo de las EPID, pero actualmente no está clara la relación patogénica entre ambas. Se cree que el tabaco podría actuar sobre individuos genéticamente predispuestos para desarrollar una respuesta EPID inflamatoria o fibrótica. La BR-EPID, NID y la histiocitosis pulmonar de células de Langerhans actualmente se consideran etiológicamente relacionadas con el tabaquismo.

Es primordial garantizar un abordaje completo del tabaquismo (cese del hábito y prevención del tabaquismo) en estos pacientes, ya que de esta forma podemos evitar la progresión de la enfermedad y, en algunos casos, se puede llegar a conseguir la regresión<sup>10</sup>.

### **Bibliografía:**

1. Margaritopoulos GA, Vasardmide E, Jacob J et al. Smoking and interstitial lung diseases. *Eur Respir Rev* 2015; 24: 428-435.
2. Crotty LE, Shin S, Hwang JH. Inflammatory Diseases of the Lung Induced by Conventional Cigarette Smoke A Review. *Chest* 2015; 148(5): 1307-1322.
3. Niewoehner DE, Kleinerman J, Rice DB. Pathologic changes in the peripheral airways of Young cigarette smokers. *N Engl J Med* 1974; 291: 755-88.
4. Myers JL, Veal CF Jr, Shin MS, et al. Respiratory bronchiolitis causing interstitial lung disease: a clinicopathological study of six cases. *Am Rev Respir Dis* 1987; 135: 880-4.
5. Heyneman LE, Ward S, Lynch DA, et al. Respiratory bronchiolitis, respiratory bronchiolitis associated interstitial lung disease and desquamative interstitial pneumonia: different entities or part of the spectrum of the same disease process. *Am J Roentgenol* 1999; 173: 1617-22.
6. Fraig M, Shreesha U, Savici D, et al. Respiratory bronchiolitis: a clinicopathologic study in current smokers, ex-smokers, and never-smokers. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 647-53.

7. Bjoraker JA, Ryu JH, Edwin MK, et al. Prognostic significance of histopathologic subsets in idiopathic pulmonary fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1998; 157: 199-203.
8. Flaherty KR, Towes GB, Travis WD, et al. Clinical significance of histological classification of idiopathic interstitial pneumonia. *Eur Respir J* 2002; 19: 275-83.
9. Portnoy J, Veraldi KL, Schwarz MI, et al. Respiratory bronchiolitis-interstitial lung disease: long term outcome. *Chest* 2007; 131: 664-671.
10. Margaritopoulos GA, Harari S, Caminati A, et al. Smoking-related idiopathic interstitial pneumonia: A review. *Respirology* 2016; 21: 57-64.
11. Ryu JH, Myers JL, Capizzi SA, et al. Desquamative interstitial pneumonia and respiratory bronchiolitis associated interstitial lung disease. *Chest* 2005; 127: 178-184.
12. Tazelaar HD, Wright JL, Churg A. Desquamative interstitial pneumonia. *Histopathology*. 2011 Mar;58(4):509-16.
13. Yousem SA, Colby TV, Gaensler EA. Respiratory bronchiolitis-associated interstitial lung disease and its relationship to desquamative interstitial pneumonia. *Mayo Clin. Proc.* 1989 nov;64(11):1373-80.
14. Aubry MC, Wright JL, Myers JL. The pathology of smoking-related lung disease. *Clin. Chest Med.* 2000;21(1):11-35.
15. Kawabata Y, Takemura T, Hebisawa A, et al. Desquamative interstitial pneumonia study group. Desquamative interstitial pneumonia may progress to lung fibrosis as characterized radiologically. *Respirology* 2012; 17(8):1214-21.
16. Madan R, Matalon S, Vivero M. Spectrum of Smoking-related Lung Diseases. *Imaging Review and Update. J Thorac Imaging* 2016; 31: 78-91.
17. Caminati A, Harari S. Smoking-related interstitial pneumonias and pulmonary Langerhans cell histiocytosis. *Proc Am Thorac Soc.* 2006; 3: 299-306.
18. Travis WD, Borok Z, Roum JH et al. Pulmonary Langerhans cell granulomatosis (histiocytosis X). A clinicopathologic study of 48 cases. *Am J Surg Pathol.* 1993; 17:971-986.
19. Elia D, Torre O, Cassandro R et al. Pulmonary Langerhans cell histiocytosis: A comprehensive analysis of 40 patients and literature review. *Eur J Int Med.* 2015; 27:351-6.
20. Tazi A. Adult pulmonary langerhans'cell histiocytosis. *Eur Respir J.* 2006; 27: 1272-85.
21. Auerbach O, Garfinkel L, Hammond E et al. Relation of Smoking and Age to Findings in Lung Parenchyma: A Microscopic Study. *Chest.* 1974;65:29-35.
22. Cottin V, Brillet PY, Nunes H et al. Groupe d'étude et de recherche sur les maladies "orphelines" pulmonaires. Combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Presse Med* 2007; 36(6 Part 2): 936-944.
23. Daniil Z, Koutsokera A, Gourgoulis K et al. Combined pulmonary fibrosis and emphysema in patients exposed to agrochemical compounds. *Eur Respir J* 2006; 27:434.
24. Kitaguchi Y, Fujimoto K, Hanaoka M et al. Clinical characteristics of combined pulmonary fibrosis and emphysema. *Respirology* 2010, 15: 265-271.
25. Mejía M, Carrillo G, Rojas-Serrano J et al. Idiopathic pulmonary fibrosis and emphysema: decreased survival associated with severe pulmonary arterial hypertension. *Chest* 2009; 136; 10-15.
26. Cottin V, Le Pavec J, Prévot G, et al. Pulmonary hypertension in patients with combined pulmonary fibrosis and emphysema syndrome. *Eur Respir J* 2010; 35: 105-111.
27. Grubstein A, Bendayan D, Schactman I, et al. Comcomitant upper-lobe bullous emphysema, lower-lobe interstitial fibrosis and pulmonary hypertension in heavy smokers: report of eight cases and review of the literature. *Respir Med* 2005; 99: 948-954.
28. Portillo K, Roldán J, Morera J. Combinación de fibrosis pulmonar y enfisema. *Arch Bronconeumol.* 2010;46(12):646-651.
29. Brillet PY, Cottin V, Letoumelin P, et al. Combined apical emphysema and basal fibrosis syndrome (emphysema/fibrosis syndrome): CT imaging features and pulmonary function tests. *J Radiol* 2009; 90: 43-51.
30. Jankowich MD, Polsky M, Klein M et al. Heterogeneity in combined fibrosis and emphysema. *Respiration* 2008; 75: 411-417.
31. Katzenstein AL, Mukhopadhyay S, Zanardi C et al. Clinically occult interstitial fibrosis in smokers: classification and significance of a surprisingly common finding in lobectomy specimens. *Hum Pathol.* 2010;41(3): 316-25.
32. Reddy TL, Mayo J, Churg A. Respiratory bronchiolitis with fibrosis. High-resolution computed tomography findings and correlation with pathology. *Ann Am Thorac Soc.* 2013 Dec;10(6): 590-601.
33. Kawabata Y, Hoshi E, Murai K et al. Smoking-related changes in the background lung of the specimens resected for lung cancer: a semiquantitative study with correlation to postoperative course. *Histopathology* 2008; 53: 707-714.
34. Xaubert A, Molina-Molina M, Ancochea J. Fibrosis pulmonar relacionada con el tabaco. *Medicina respiratoria* 2015, 8 (1): 39-46.
35. Konopka KE, Myers JL. A Review of Smoking-Related Interstitial Fibrosis, Respiratory Bronchiolitis, and Desquamative Interstitial Pneumonia: Overlapping Histology and Confusing Terminology. *Arch Pathol Lab Med.* 2018;142(10): 1177-1181.
36. Fabre A, Treacy A, Lavelle LP, et al. Smoking-Related Interstitial Fibrosis: Evidence of Radiologic Regression with Advancing Age and Smoking Cessation. *COPD.* 2017;14(6):603-609.



## CASO CLÍNICO

### Varón de 18 años con hemoptisis 18-year-old male with hemoptysis

*Autores:* García Pérez AM<sup>1</sup>, Rojo Trujillo M<sup>2</sup>, Sacristán Bou L<sup>3</sup>, Pastor Sánchez C<sup>2</sup>, Pinar Ruiz A<sup>2</sup>, Ariza Molina C<sup>2</sup>

<sup>1</sup> Servicio de Medicina Interna. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real

<sup>2</sup> Servicio de Radiología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real

<sup>3</sup> Servicio de Neumología. Hospital General Universitario de Ciudad Real. Ciudad Real

#### Resumen:

Las neumonías recurrentes pueden ser un indicativo de patología subyacente. Posibles causas serían las lesiones anatómicas, alteraciones funcionales orgánicas o trastornos inmunes secundarios. La hemoptisis también puede ser una manifestación clínica secundaria de una enfermedad a cualquier nivel del tracto respiratorio.

Caso clínico: Paciente de 18 años con antecedentes previos de neumonía, que ingresa con una nueva infección neumónica y hemoptisis leve asociada. Una vez resuelto el proceso infeccioso, se objetiva un secuestro pulmonar. Dada la persistencia clínica de la hemoptisis se decide tratar la lesión mediante embolización de las arterias nutricias.

**Palabras clave:** hemoptisis; neumonía; secuestro pulmonar; arteriografía; embolización.

#### Resume:

Recurrent pneumonias can be an indication of underlying pathology. Possible causes could be anatomical lesions, organic functional alterations or secondary immune disorders. Moreover, hemoptysis can be a clinical manifestation of an illness at any level of the respiratory tract.

Clinical case: An 18-year-old patient with a previous history of pneumonia, who was admitted with a new pneumonic infection and hemoptysis. Once the infectious process has been resolved, pulmonary sequestration is observed. Due to persistence of hemoptysis, it was decided to treat the lesion by arterial embolization.

**Keywords:** hemoptysis; pneumonia; bronchopulmonary sequestration; arteriography; embolization.

### Introducción:

Las infecciones de repetición pueden ser un indicativo de patología subyacente que suponga un factor de riesgo para el desarrollo de las mismas. Posibles causas de las infecciones repetidas serían: lesiones anatómicas (congénitas o adquiridas), desórdenes funcionales de órganos específicos o trastornos inmunes secundarios a otros procesos médicos o a fármacos. En el caso de la neumonía de repetición, hay que distinguir entre dos categorías: aquellos pacientes con neumonías recurrentes limitadas a una región anatómica concreta, cuyo proceso subyacente generalmente es una anomalía anatómica local (algunos ejemplos serían: compresión bronquial, estenosis bronquial, fistula traqueobronquial, secuestro pulmonar, reflujo gastroesofágico, etc.); la otra categoría la formarían aquellos pacientes con neumonías de repetición que no están limitadas a una región particular, en cuyo caso se suelen relacionar con un proceso sistémico subyacente como VIH, mieloma múltiple, vasculitis o procesos no infecciosos<sup>1</sup>.

Por otra parte, la hemoptisis es un síntoma clínico que también pone de manifiesto una alteración que pue-

de producirse a cualquier nivel del tracto respiratorio, desde la vía aérea, al parénquima pulmonar y a los vasos pulmonares. Con mayor frecuencia las patologías que afectan a la vía respiratoria son las causas más frecuentes de hemoptisis (bronquitis, bronquiectasias, neoplasias, fistulas, etc.). De las entidades nosológicas causantes de hemoptisis que afectan al parénquima pulmonar, cabe destacar las infecciones y los trastornos reumatológicos, pero también enfermedades de los vasos pulmonares puede producir hemoptisis, como el tromboembolismo pulmonar o las malformaciones vasculares entre otras<sup>2</sup>.

### Observación clínica:

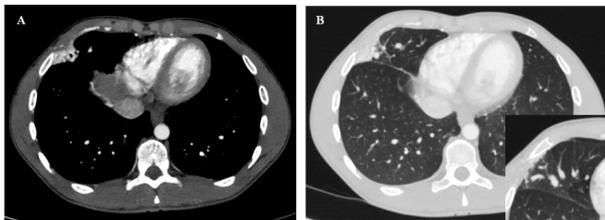
Presentamos el caso de un paciente, varón de 18 años, sin hábitos tóxicos, que ingresa en Neumología por neumonía adquirida en la comunidad en lóbulo medio. El paciente presenta como antecedentes destacables una neumonía a los 5 años de edad, así como rinitis y asma alérgicos, habiendo recibido incluso tratamiento con inmunoterapia durante 5 años, con mejoría del cuadro en la actualidad, y únicamente en tratamiento con salmeterol/fluticasona 50/250  $\mu\text{g}$ ., con buen control de su asma

alérgico.

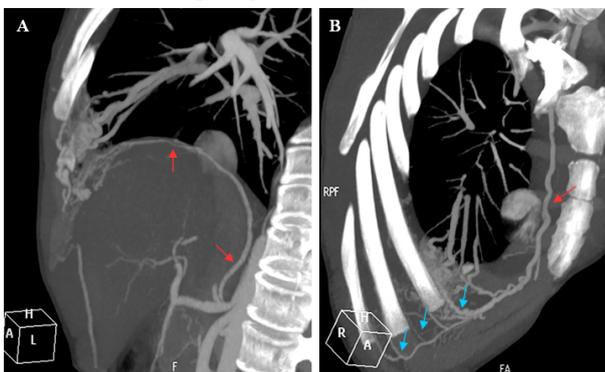
Presenta fiebre termometrada de hasta 38.5°C de una semana de evolución, acompañado de disnea a moderados esfuerzos, dolor torácico y algún esputo hemoptoico de escasa cuantía. Tras realización de exámenes complementarios se confirma neumonía en lóbulo medio que se trata empíricamente durante una semana con ceftriaxona y levofloxacino, tras lo cual el paciente presenta mejoría clínica y se procede al alta.

En la revisión al mes, continúa presentado algún esputo hemoptoico ocasional de cuantía leve, con desaparición del resto de la sintomatología previa. En la radiografía de tórax de control se aprecia opacidad focal de bordes mal definidos y heterogénea en lóbulo medio (LM), por lo que se solicita TC torácica para patología subyacente.

En la TC torácica se visualiza una imagen de densidad partes blandas de unos 27x12 mm en segmento lateral del LM, con presencia de abundante componente vascular compatible con malformación arteriovenosa vs secuestro pulmonar incipiente. Se solicita angioTC para caracterizar mejor la lesión, prueba en la que se visualiza un conglomerado vascular rodeado de parénquima con un tenue patrón en vidrio esmerilado, cuyas arterias aferentes son de origen sistémico (proceden de la arteria mamaria interna derecha y una rama dependiente del tronco celíaco) y con drenaje venoso a la vena pulmonar superior derecha, todo ello compatible con un secuestro pulmonar intralobar.



**Figura 1.** Cortes axiales de angio-TC torácica. Imagen A: se objetiva ovillo vascular aberrante en la periferia del segmento lateral de LM en contacto con la pared costal, que con ventana específica de pulmón (imagen B), presenta tenue opacidad en vidrio deslustrado del parénquima pulmonar adyacente



**Figura 2.** Reconstrucciones de angio-TC torácica. Se identifica aferencia sistémica, procedente de una rama frénica accesoria originada a partir del tronco celíaco (A -flecha roja-); así como de arteria mamaria interna (B -flecha roja-) y ramas intercostales (B -flechas azules-), las cuales se visualizan dilatadas y tortuosas

Dado que el paciente continuaba con hemoptisis leve, se le plantea la realización de resección quirúrgica, a lo que el paciente se niega. Ante la negativa al tratamiento

quirúrgico se le plantea la realización de arteriografía para embolización de las arterias nutricias del secuestro, que acepta. Durante el procedimiento se consigue cateterizar la mamaria interna y colocar 3 *coils*, que consiguen oclusión de dicha arteria. Se intenta cateterizar la otra arteria nutricia, sin éxito.

En angioTC de control, persiste imagen de secuestro pulmonar por flujo frénico proveniente de la rama del tronco celíaco, por lo que se propone al paciente nueva arteriografía para embolización de dicha rama, que finalmente el paciente acepta y se realiza con éxito.

A pesar de todo ello, en nuevo angioTC torácico, se continúa observando flujo en el ovillo vascular del secuestro pulmonar (si bien ésta ha disminuido de tamaño con respecto a controles previos), con aporte a través de ramas colaterales intercostales, que ya no son accesibles para embolización.

El paciente actualmente se encuentra asintomático, sin nuevos episodios de hemoptisis ni de infección respiratoria, se halla en seguimiento y en caso de recidiva de la hemoptisis se planteará de nuevo la resección quirúrgica de dicha zona.

## Discusión:

El secuestro pulmonar es una malformación congénita poco frecuente de la vía aérea inferior, que afecta tanto a hombres como a mujeres y supone la segunda causa de anomalías congénitas pulmonares por detrás de las anomalías de la vía aérea. Es una masa de tejido pulmonar no funcional que carece de comunicación normal con el árbol traqueobronquial y recibe su aporte sanguíneo arterial a través de la circulación sistémica<sup>3</sup>. Pueden clasificarse en dos tipos: *intralobares*, aquellos que se encuentran contenidos por la pleura visceral del pulmón normal, y *extralobares*, los que presentan su propia pleura visceral. Son mucho más frecuentes los intralobares (75-90%) y, aunque pueden localizarse a cualquier nivel, suelen estarlo con mucha más frecuencia en lóbulo inferior izquierdo<sup>3</sup>. La irrigación arterial proviene fundamentalmente de ramas de la aorta torácica inferior o la aorta abdominal. El drenaje venoso suele ser a las venas pulmonares, pero también puede darse con menor frecuencia a otras como la cava o la ácigos, sobre todo en los extralobares<sup>3</sup>.

Las manifestaciones clínicas del secuestro pulmonar varían en relación al tipo (intra o extralobar), localización y tamaño, pudiendo cursar incluso de manera asintomática, diagnosticándose éstos últimos incidentalmente mediante la realización de estudios de imagen por otro motivo. Aquellos secuestros pulmonares de gran tamaño o que reciban un gran aporte sanguíneo pueden manifestarse como distrés respiratorio al nacimiento por disminución del volumen efectivo pulmonar o por insuficiencia cardíaca por *shunt* izquierda-derecha<sup>1</sup>. Los pacientes que se encuentren asintomáticos al nacimiento pueden desarrollar síntomas en la infancia, la edad adulta o permanecer asintomáticos durante toda la vida. La clínica, cuando existe, es inespecífica<sup>1</sup>. Las manifestaciones más frecuentes son: las infecciones respiratorias de repeti-

ción, como es el caso del paciente que presentamos en el que en los antígenos de orina de neumococo y *Legionella*, hemocultivos y cultivo de esputo resultaron negativos, y, con menor frecuencia, la hemoptisis (que también presentaba nuestro paciente), el dolor torácico o la disnea. Las manifestaciones clínicas son más frecuentes en los casos de secuestro pulmonar intralobar<sup>1,4</sup>.

Para diagnosticar los secuestros pulmonares es necesaria la realización de técnicas de imagen. En la radiografía de tórax, los secuestros pulmonares se manifiestan como zonas de aumento de densidad que se pueden confundir con neumonías, masas o cavitaciones<sup>3,4,5</sup>.

Las anomalías del parénquima pulmonar asociadas al secuestro pulmonar se visualizan mejor mediante TC, aunque éstas pueden ser variables, siendo lo más frecuente el diagnóstico de masas sólidas homogéneas o heterogéneas y que pueden contener quistes en su interior, sobre todo en relación con infecciones previas. Es importante identificar la arteria aberrante que nutre al secuestro pulmonar de cara a plantear las diversas opciones terapéuticas y, para ello, se recomienda realizar angioTC torácico o angioRM torácica<sup>3-5</sup>.

El tratamiento de elección en aquellos pacientes que estén sintomáticos es la resección quirúrgica de la lesión<sup>4,6</sup>. Otra opción para el tratamiento es la embolización mediante angiografía de la arteria nutricia del secuestro pulmonar, que puede ser un tratamiento alternativo atractivo para evitar los riesgos inherentes a la cirugía torácica<sup>7,8</sup>. Por otra parte, en aquellos pacientes que permanezcan asintomáticos no existe un consenso claro del manejo, pero parece razonable elegir la prueba menos agresiva, como la embolización, en lugar de una cirugía, aunque se trate de una videotoracoscopia, al no estar exenta de riesgos<sup>6</sup>. La resección quirúrgica se puede plantear sobre todo en aquellos pacientes con lesiones de mayor tamaño (que ocupen más del 20% del hemitórax), aquellos con lesiones bilaterales y, en definitiva, que presenten un mayor riesgo de complicaciones<sup>6</sup>. Co-

mo otra opción de manejo en estos pacientes tenemos la vigilancia estrecha de la lesión mediante técnicas de imagen, aunque tampoco está establecida la estrategia de seguimiento en estos casos<sup>9</sup>. Se necesita todavía mejor comprensión de la historia natural del secuestro pulmonar para definir el manejo óptimo y los roles respectivos de la cirugía, la embolización o el seguimiento no intervencionista.

### Bibliografía:

1. Pasternack MS. Approach to the adult with recurrent infections. In: UpToDate, 2019.
2. Cordovilla R, Bollo de Miguel E, Núñez Ares A, Cosano Povedan FJ, Herráez Ortega I, Jiménez Merchán R. Diagnóstico y tratamiento de la hemoptisis. Arch Bronconeumol. 2016;52(7):368–377.
3. Oerman CM. Bronchopulmonary sequestration. In: UpToDate, 2019.
4. Mayoral Campos V, Carro Alonso B, Guirola Ortiz JA, Benito Arévalo JL. Secuestro pulmonar. Arch Bronconeumol 2013;49:129-30.
5. Sánchez Carpintero M. A. Secuestro Pulmonar. Rev Patol. Respir. 2013; 16(4):144-146.
6. Gezer S, Taştepe I, Sirmali M, et al. Pulmonary sequestration: a single-institutional series composed of 27 cases. J Thorac Cardiovasc Surg 2007;133:955.
7. Ellis J, Brahmhatt S, Desmond D, Ching B, Hostler J. Coil embolization of intralobar pulmonary sequestration - an alternative to surgery: a case report. J Med Case Rep. 2018 Dec 21;12(1):375.
8. Khen-Dunlop N, Farmakis K, et al. Bronchopulmonary sequestrations in a paediatric centre: ongoing practices and debated management. Eur J Cardiothorac Surg. 2018 Aug 1;54(2):246-251.
9. Criss CN, Musili N, Matusko N, Baker S, Geiger JD, Kunisaki SM. Asymptomatic congenital lung malformations: Is nonoperative management a viable alternative? J Pediatr Surg. 2018 Jun;53(6):1092-1097.



## CASO CLÍNICO

### Modelo atómico de Thomson

#### Thomson's atomic model

*Autores:* Hurtado Fuentes A, García Guerra JA, Gutiérrez González N, Sánchez Villar C, Núñez Ares A, Sánchez Simón-Talero R

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

#### Resumen:

La neurofibromatosis tipo 1 o enfermedad de Von Recklinhausen es una enfermedad hereditaria autosómica dominante, caracterizada por una mayor predisposición a desarrollar neoplasias en comparación con la población general. La asociación con neoplasias de pulmón primarias es poco frecuente (2-5%). Es importante realizar un diagnóstico diferencial con los neurofibromas intratorácicos. Presentamos el caso de un paciente con neurofibromatosis tipo 1 en el que se hallaron dos neurofibromas intratorácicos de forma casual.

**Palabras clave:** neurofibromatosis tipo 1; neurofibromas; cáncer pulmón.

#### Resume:

Neurofibromatosis type 1 or Von Recklinhausen disease is a hereditary autosomal dominant disease, characterized by a greater predisposition to develop neoplasms compared to the general population. The association with primary lung neoplasms is rare (2-5%). It is important to perform a differential diagnosis with intrathoracic neurofibromas. We present the case of a patient with neurofibromatosis type 1 in which two intrathoracic neurofibromas were found incidentally.

**Keywords:** neurofibromatosis type 1; neurofibroma; lung cancer.

### Introducción:

La neurofibromatosis tipo 1 es un trastorno genético de herencia autosómica dominante, en el que existe una alteración del desarrollo del ectodermo, que da lugar a las malformaciones hamartomatosas y crecimientos neoplásicos que definen la enfermedad. Puede existir afectación pulmonar, donde nos podemos encontrar, además de lesiones quísticas, bullas y áreas de enfisema, neoplasias de origen pulmonar o neurofibromas intratorácicos. Presentamos el caso de un varón de 66 años diagnosticado de neurofibromatosis tipo 1 en la infancia en el que se hallaron 2 neurofibromas intratorácicos de forma casual.

### Observación clínica:

Varón de 66 años, sin alergias medicamentosas conocidas, con hernia de hiato y diagnosticado de neurofibromatosis tipo 1 en la infancia. Nunca ha sido fumador, cumple criterios de bronquitis crónica y presenta disnea grado 1 de la mMRC. Aporta informes antiguos en los que se refleja la presencia de un nódulo pulmonar en campo superior izquierdo, del que no se disponen imágenes. Entre los antecedentes familiares destaca una hermana (fallecida) y un hermano con tumoración medular y el padre con lesiones cutáneas compatibles con neurofibromas.

Tras la realización de una colonoscopia de cribado de cáncer colorrectal y con la sospecha de una neoformación en colon descendente (se tomaron biopsias, con resultado de colitis crónica inespecífica), se solicitó una TC tóraco-abdomino-pélvica (Figura 1) en la que se apreciaba una tumoración sólida, hipodensa y de morfología ovalada que ocupaba una extensión de 4x3 cm en la región del *sulcus* mediastínico-pulmonar apical derecho y otra masa pulmonar sólida heterogénea ovalada de bordes lisos de 5x4 cm en región central del hemitórax izquierdo, por lo que el paciente fue derivado a consulta de Neumología para ampliar estudio.

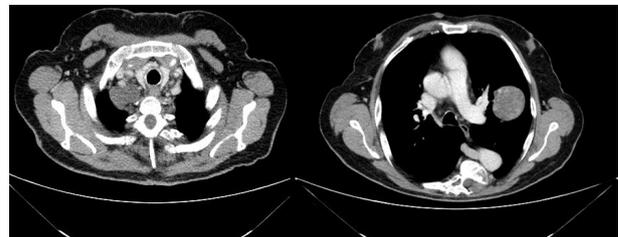


Figura 1. TC tóraco-abdomino-pélvica

El paciente refería encontrarse bien, sin clínica respiratoria. Negaba dolor torácico, pérdida de peso o astenia en los últimos meses-años. A la exploración física destacaba una talla baja con marcada cifoescoliosis, múltiples lesiones cutáneas de predominio en cara y tronco compatibles con neurofibromas (Figura 2) y manchas café con

leche en miembro inferior izquierdo y flanco derecho, constantes vitales normales, saturación basal de O<sub>2</sub> del 96% y auscultación cardiopulmonar con ligeros crepitantes en base derecha. La analítica mostró un CEA de 3.9 (0-3.4) y enolasa 20.9 (0.05-17), autoinmunidad negativa y resto de parámetros analíticos dentro de los límites de la normalidad. En la radiografía de tórax (Figura 3) se evidenciaba una marcada deformidad de la caja torácica, debida a la cifoescoliosis, además de la presencia de la masa del hemitórax izquierdo descrita previamente en la TC.



Figura 2. Neurofibromas

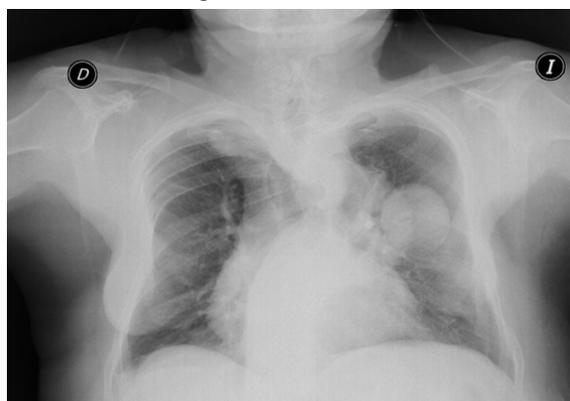


Figura 3. Radiografía de tórax

La broncoscopia no mostró lesiones endobronquiales y se realizó una biopsia transbronquial guiada por fluoroscopia a través del segmento 3 del lóbulo superior izquierdo (LSI), con resultado compatible con neurofibroma. En la PET-TC se visualizaba la lesión nodular en el LSI de 5.6x4.2 cm con SUV<sub>máx.</sub> de 1.6, además de diversas lesiones subcutáneas, todas ellas compatibles con neurofibromas. La lesión localizada en el *sulcus* mediastínico-pulmonar apical derecho presentaba un SUV<sub>máx.</sub> de 2.7, sugiriendo malignidad. Se presentó en el comité de tumores multidisciplinar de nuestro centro y se consensuó la realización de una RMN cervico-torácica (Figura 4), en la que se apreciaba la tumoración central del hemitórax izquierdo y otra paravertebral derecha en la zona del opérculo cervicotorácico que se extendía desde el agujero de conjunción C7-T1 derecho hacia el ápex. Ambas presentaban la misma señal, mismo nítido contorno externo y realce tenue y homogéneo al contraste, siendo compatibles con neurofibromas.

Se volvió a presentar nuevamente en el comité de tumores. Se decidió seguimiento tanto clínico como radiológico y, en el caso de que apareciera clínica y/o el paciente quisiera operarse ante el riesgo de malignidad, derivar a Neurocirugía y Cirugía Torácica para una eventual intervención conjunta. Actualmente el paciente se encuentra en seguimiento en consultas externas de Neumología tras 18 meses desde el diagnóstico, asintomático,

co, con estabilidad de los neurofibromas intratorácicos y sin aparición de nuevas lesiones en los controles radiológicos.

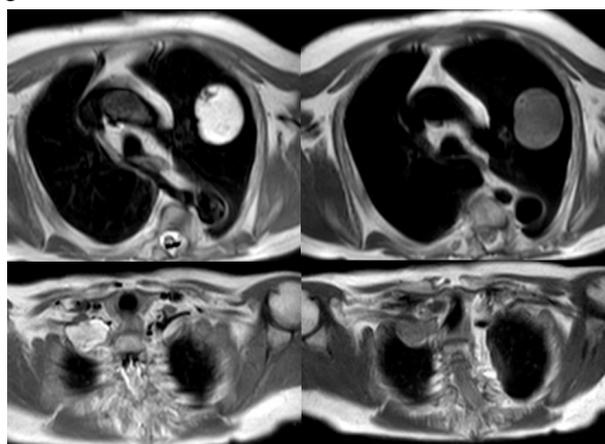


Figura 4. RMN cervico-torácica

## Discusión:

La neurofibromatosis tipo I o enfermedad de Von Recklinhausen es un trastorno genético con una herencia autosómica dominante en un 50% de los casos, mientras que en el 50% restante se produce por mutaciones de *novo*. El gen afectado es el NF1, que se encuentra en el cromosoma 17 y da lugar a una proteína supresora de tumores (neurofibromina 1). Con una penetrancia completa y una expresividad variable, las manifestaciones clínicas que definen esta enfermedad son muy diversas. Suelen aparecer en la infancia y destacan las manchas de café con leche, hamartomas en el iris y neurofibromas.

Esta enfermedad predispone al desarrollo de neoplasias<sup>1</sup>, con un riesgo hasta 4 veces mayor en comparación con la población general. Los tumores más frecuentes son los neurofibromas periféricos, de predominio en cara y tronco, que se clasifican en cutáneos (superficiales, se mueven con la piel, no malignizan); plexiformes (superficiales o profundos, asocian crecimiento excesivo de la piel y riesgo de malignización del 5-10%); y nodulares o intratorácicos (masas gomosas firmes, subcutáneas o profundas, no invaden tejidos circundantes, con un riesgo de malignización del 8-13% a tumores malignos de la vaina del nervio periférico).

Aunque los neurofibromas intratorácicos son poco frecuentes (5%), en nuestro caso nos encontramos con la presencia de dos lesiones de este tipo en un mismo paciente. Este tipo de tumores tienen cierto riesgo de malignización (5-13%)<sup>2</sup>, que aumenta con la edad, donde la presencia de dolor es el síntoma más característico, y pueden crecer hasta el punto de comprimir estructuras circundantes.

En el caso de nuestro paciente, una vez la lesión del hemitórax izquierdo fue diagnosticada mediante histología como neurofibroma intratorácico y tras la realización de la PET-TC, nos encontramos con una captación superior de la lesión del lado derecho respecto a la confirmada histológicamente. Debido a la avanzada edad de nuestro paciente se recomendaba un diagnóstico histológico de la misma, ya que, como previamente se ha explicado, existía la posibilidad de que se tratase de una maligniza-

ción de un neurofibroma e, incluso, de un cáncer de pulmón primario, cuya asociación con la neurofibromatosis se sitúa en el 2-5%<sup>3</sup>. Hasta el momento se han publicado alrededor de una veintena de casos, la mayoría en pacientes japoneses<sup>4</sup>. El tipo histológico más frecuente que se ha descrito es el adenocarcinoma. Otros tipos son el carcinoma de células grandes, carcinoma microcítico, epidermoide o carcinosarcoma.

Debido a la localización de la lesión en el *sulcus*, como por la marcada cifoescoliosis, el abordaje mediante pruebas invasivas para la toma de muestras histológicas era complicado. Tras presentar el caso en el comité de tumores se decidió realizar una RMN y se confirmó el diagnóstico de neurofibroma debido al similar comportamiento radiológico presentado por parte de ambas lesiones y apoyado en la estabilidad clínico-radiológica.

La probabilidad de desarrollar tumores benignos o malignos está relacionada con las mutaciones en el gen NF1. En el estudio molecular de nuestro paciente se detectó una mutación heterocigótica en el gen NF1 asociada a la neurofibromatosis tipo 1, una condición que favorece el desarrollo de tumores benignos como los neurofibromas, pero no hay suficiente evidencia para relacionarlo con la presencia de tumores malignos. En la mayoría de los tumores malignos que se han observado en pacientes con neurofibromatosis tipo 1, el segundo alelo del gen NF1 está mutado o ha sido eliminado, lo que causa una pérdida de heterocigosidad.

Otras neoplasias que nos podemos encontrar son gliomas ópticos, astrocitomas, tumores malignos de la vaina del nervio periférico, tumores del estroma gastrointestinal o feocromocitomas.

Aunque en nuestro paciente no se encontraron otro tipo de lesiones parenquimatosas, la afectación pulmonar en la neurofibromatosis tipo 1 se ha descrito hasta en el 20% de los casos<sup>3</sup>. Las manifestaciones pulmonares no neoplásicas más frecuentes son la presencia de bullas y áreas de enfisema. Ueda *et al.*<sup>5</sup> describieron los hallazgos encontrados en 88 pacientes con neurofibromatosis tipo 1 a los que se les realizó una TC torácica: el 15% presentaba bullas, mientras que el 18% enfisema, con una localización predominante de ambas lesiones en campos superiores. El hallazgo más frecuente fue la presencia de nódulos subcutáneos (51%) y cutáneos (39%). Un aspecto controvertido fue la ausencia de afectación intersticial, un dato presente en estudios previos<sup>6</sup> y que a comienzos de la 2ª mitad del siglo XX fue una de las principales manifestaciones pulmonares descritas en estos pacientes.

La utilización de pruebas como la radiografía de tórax simple nos puede ayudar a detectar estas complicaciones. Ryu *et al.*<sup>7</sup> describieron alteraciones en el 44.9% de las radiografías de tórax realizadas a pacientes con neurofibromatosis tipo 1 (70 de los 156 pacientes), don-

de el 14.1% se correspondían a nódulos subcutáneos o cutáneos. Estas lesiones de tejidos blandos que se encuentran en la pared torácica anterior y/o posterior pueden verse proyectadas en imágenes radiológicas y confundirse fácilmente con lesiones intraparenquimatosas, lo que daría un diagnóstico erróneo<sup>8</sup>. Por ello es importante correlacionar con la clínica y comparar con estudios previos los hallazgos radiológicos de nueva aparición.

Las complicaciones pulmonares de la neurofibromatosis tipo 1 deben investigarse a fondo debido al impacto significativo que pueden tener en la evolución del paciente, particularmente en casos de tumores malignos. Estos pacientes requieren un examen regular para detectar cualquier síntoma que advierta afectación de la función respiratoria y la realización de las pruebas complementarias apropiadas, como la radiografía de tórax, tomografía axial computarizada o pruebas de función respiratoria, con la participación de un equipo multidisciplinar altamente experimentado en esta condición.

## Bibliografía:

1. Seminog OO, Goldacre MJ. Risk of benign tumours of nervous system, and of malignant neoplasms, in people with neurofibromatosis: population-based record-linkage study. *BR J Cancer*. 2013 Jan; 108(1): 193-8.
2. Nadia A, Rachida Z, Ataoua Khaoula A, Mouna S, Ghali I, Jamal Eddine B. Type I Neurofibromatosis Complicated by Large Cell Neuroendocrine Carcinoma of the Lung. *Turk Thorac J* 2014; 15: 168-71.
3. Cıtlı R, Ciralık H, Karşlıgil A, Oltulu P, Yenıbertiz D, Sayar H, Gürbüz E. Carcinosarcoma of the lung associated with neurofibromatosis type 1: a case report. *Turk Patoloji Derg*. 2012;28(1):90-4.
4. Oikonomou A, Mikroulis D, Mintzopoulou P, *et al.* Lung cancer associated with neurofibromatosis type I. *Case Rep Radiol* 2013; 2013: 869793.
5. Ueda K, Honda O, Satoh Y, Kawai M, Gyobu T, Kanazawa T, *et al.* Computed tomography (CT) findings in 88 neurofibromatosis 1 (NF1) patients: prevalence rates and correlations of thoracic findings. *Eur J Radiol*. 2015; 84: 1191-5.
6. Zamora AC, Collard HR, Wolters PJ, *et al.* Neurofibromatosis-associated lung disease: a case series and literature review. *Eur Respir J* 2007; 29: 210-4.
7. Ryu JH, Parambil JG, McGrann PS, Aughenbaugh GL. Lack of evidence for an association between neurofibromatosis and pulmonary fibrosis. *Chest* 2005; 128: 2381-6.
8. Sahasrabudhe TR. Missing clues for a radiologist. *BMJ Case Reports* 2013.





## 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](mailto: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>