

Neumonía en organización

Organizing pneumonia

LILIANA ARIAS ALVAREZ, MD.⁽¹⁾; OLGA MILENA GARCÍA MORALES, MD.⁽²⁾; FELIPE HURTADO, MD.⁽³⁾

⁽¹⁾Médica radióloga. Pontificia Universidad Javeriana. Hospital Universitario San Ignacio.

⁽²⁾Médica internista. Fellow de neumología. Pontificia Universidad Javeriana. Hospital Universitario San Ignacio.

⁽³⁾Médico general.

Correspondencia: Liliana Arias Alvarez, correo electrónico: liliarias75@hotmail.com. Recibido: 13/11/14, Aceptado: 10/12/14.

En su Glosario de Términos de Radiología Torácica, la Sociedad Fleischner (1) define este hallazgo como una entidad patológica y clínica bien definida. Previamente llamada bronquiolitis obliterante neumonía en organización, ahora se prefiere el término neumonía en organización, ya que este describe mejor las características esenciales de esta entidad y elimina la confusión con enfermedades de la vía aérea distal como la bronquiolitis constrictiva (2).

La neumonía en organización es una entidad clínica rara que afecta ambos sexos, de predominio en sujetos no fumadores (3). Se asocia con un modelo histopatológico de reparación pulmonar (4) descrita desde 1980 (5). Puede ser primaria, en cuyo caso se denomina neumonía criptogénica organizada, o secundaria a una lesión pulmonar como infecciones, toxicidad por medicamentos, patologías autoinmunes, entre otras (6). La forma criptogénica hace parte de la clasificación de neumonía intersticial idiopática (7) y la secundaria se relaciona con una variedad de enfermedades que inducen el síndrome clínico de neumonía organizada y muestran el modelo patológico característico (tabla 1).

Como se mencionó, el término neumonía en organización reemplazó a la denominación previa de bronquiolitis obliterante con neumonía organizada, dado que el patrón espirométrico que se aprecia en estos pacientes corresponde a restricción y a obstrucción como típicamente se presenta en los pacientes con bronquiolitis.

La neumonía criptogénica organizada típicamente se presenta como una enfermedad subaguda, con una media de duración de tres meses, con grados variables de tos y disnea.

El estudio desarrollado por Drakopanagiotakis (6) en 61 pacientes, mostró que el promedio de duración de los síntomas antes del diagnóstico fue de 96 ± 93 días, y que los síntomas más comunes fueron tos no productiva, fiebre, disnea y mialgias, y en menor medida artralgias y pérdida de peso; al examen físico estertores, cianosis y sibilancias fueron los hallazgos más representativos, mientras que el hipocratismo digital es raro. Las descripciones no han mostrado asociación con hemoptisis pero es importante tener presente que en las formas secundarias la presentación clínica estará determinada por la enfermedad de base (4).

Tabla 1. Causas reportadas de neumonía organizada secundaria.

| | |
|--|---|
| Asociada con enfermedades del tejido conectivo | Lupus eritematoso sistémico Artritis reumatoide Síndrome de Sjögren Dermatomiositis y polimiositis Esclerosis sistémica |
| Asociada con enfermedad infecciosa | - Bacteriana: <i>S. pneumoniae</i> , <i>L. pneumophila</i> , <i>M. pneumoniae</i> - Viral: Adenovirus, citomegalovirus, influenza y parainfluenza, VIH, herpes virus - Hongos: <i>Cryptococcus neoformans</i> , <i>P. jirovecii</i> - Neumonía aspirativa |
| Medicamentos | Más comunes: - Amiodarona, bleomicina, carbamazepina Menos comunes: - Doxorrubicina, nitrofurantoína, mesalazina, sirolimus. |
| Misceláneos | Enfermedad inflamatoria intestinal, cirrosis biliar primaria, poliarteritis nodosa, malignidad hematológica, Reflujo gastroesofágico, síndrome de Sweet. |

Ocasionalmente la entidad puede tener un curso agresivo con rápida progresión a falla ventilatoria y causar síndrome de dificultad respiratoria del adulto.

Los hallazgos de laboratorio son inespecíficos; la espirometría, como se mencionó, muestra un patrón restrictivo leve, los gases arteriales muestran hipoxemia y la difusión puede tener compromiso ligero.

Los hallazgos imagenológicos están determinados por la presencia de consolidación del espacio aéreo, que es la característica cardinal de la neumonía organizada en la radiografía simple y la escanografía en el 90% de los casos (2, 8-10), fenómeno asociado a disminución de los volúmenes pulmonares (10) (figuras 1a, b y c). Usualmente, la consolidación en parches es de distribución subpleural, basal peribronquial y perilobular, y menos frecuentemente broncocéntrica, con o sin dilatación bronquial cilíndrica en las áreas de consolidación y en las zonas de broncograma aéreo.

La consolidación mixta predominantemente periférica o peribronquial, asociada con

bronquiectasias, son claves para el diagnóstico radiológico (10-12)

En la radiografía simple de tórax, la consolidación es bilateral, parcheada y asimétrica. Las opacidades pueden ser migratorias y estar asociadas a nódulos y opacidades lineales se representan el 10 al 40% de los casos, o a derrame pleural en el 5 al 35% de los pacientes, y que pueden ser uni o bilaterales.

Los hallazgos en la escanografía cambian sustancialmente en aquellos pacientes inmunosuprimidos, en quienes el patrón más común es el vidrio esmerilado y el menos frecuente el patrón de consolidación. Las razones de estas particularidades son inciertas. Una característica adicional de esta patología es la resolución de los nódulos tras el inicio del tratamiento.

Otras manifestaciones incluyen opacidades en vidrio esmerilado (60%)(8), patrón de árbol en gemación y opacidades nodulares. Aunque la mayoría de nódulos son de tejido blando, pared bien definida y diámetro menor a 10 mm; también pueden estar presentes nódulos grandes de márgenes

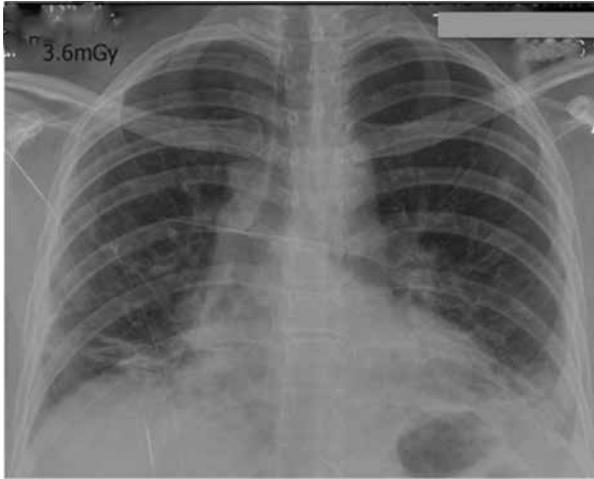
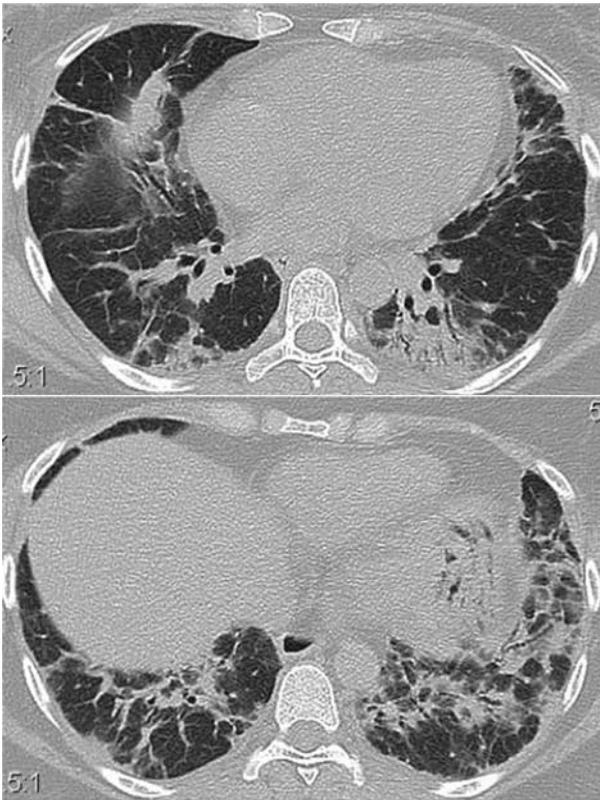


Figura 1a. NCO. Patrón clásico. Rx PA. Consolidación bibasal y disminución del tamaño pulmonar.



Figura 2a. PNO. Patrón reticular. Rx PA. Opacidades reticulares gruesas y vidrio esmerilado periférico.



Figuras 1b y 1c. NCO. Patrón clásico. TCAR de la misma paciente. Consolidación peribroncovascular y subpleural en lóbulo medio, llingula y lóbulos inferiores con bronquiectasias de tracción. Bx abierta confirmó diagnóstico y se inició manejo con esteroides con mejoría clínica.

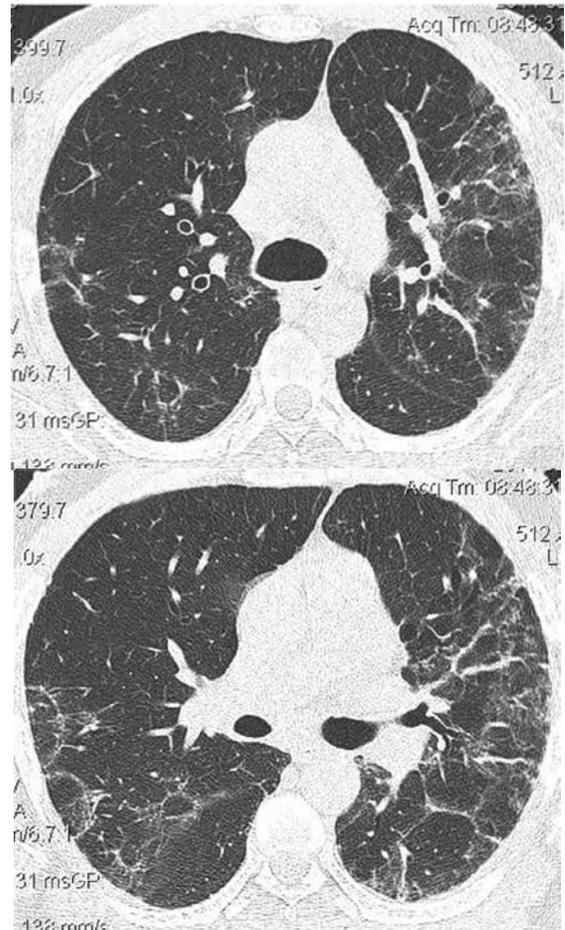


Figura 2b y 2c. TCAR. Bandas parenquimatosas irregulares y vidrio esmerilado subpleural con pérdida de volumen del pulmón izquierdo.

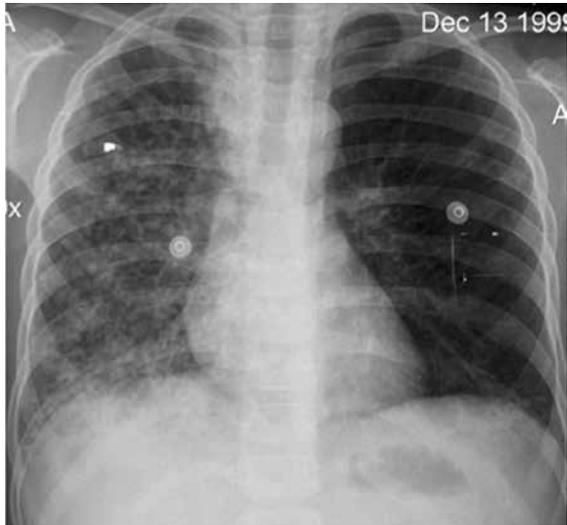


Figura 3a. PNO. Patrón nodular. Rx paciente de 11 años. Opacidades nodulares de contornos mal definidos en hemitórax derecho.

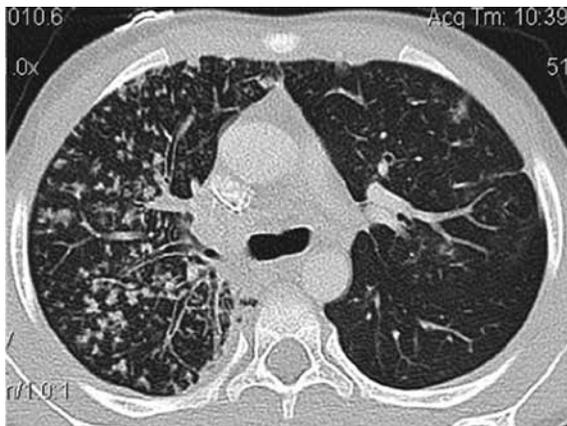


Figura 3b. PNO. TCAR. Engrosamiento de paredes bronquiales y árbol en gemación difuso en pulmón derecho. Biopsia abierta de pulmón confirmó patrón de neumonía de organización secundario a infección por *Citomegalovirus*.

mal definidas. Los nódulos demuestran el signo del “halo reverso”, el cual consiste en la presencia de un área de vidrio esmerilado rodeado por una consolidación periférica; y aunque este signo ha sido descrito en otras patologías como la granulomatosis de Wegener y la infección por el *Paracoccidioides brasiliensis*, es un signo altamente sugestivo de neumonía en organización (9-12).

De otra parte, puede haber pólipos intraluminales en los bronquiolos y una asociación leve con opacidades intersticiales con preservación relativa de la arquitectura pulmonar normal (10).

La progresión es mayor en aquellos con síntomas de larga duración y aquellos con opacidades lineales en la radiografía inicial.

El curso subagudo, asociado a síntomas sistémicos, y el patrón radiográfico de consolidación, ayudan a diferenciar la neumonía en organización de la fibrosis pulmonar idiopática.

La remisión clínica y radiológica espontánea es rara. El tratamiento estándar son los corticoides, los cuales usualmente producen mejoría clínica e imaginológica rápida. Pese a que la dosis no ha sido estandarizada, en la literatura se proponen diferentes esquemas: 0,75 a 1,5 mg/kg/día de prednisona o equivalente por 4 a 6 semanas o 0,5 a 0,75 mg/kg/día. La dosis se disminuye de manera progresiva cada tres semanas hasta llegar a dosis de 10mg/día; esta última se deberá administrar por 6 a 12 meses según la evolución clínica e imaginológica del paciente. Adicionalmente, en el caso de las formas secundarias se tratará la patología de base o se retirará el medicamento.

Las tasas de recuperación con la terapia con esteroides están alrededor del 80% tras tres semanas de manejo, pero las recaídas son comunes; oscilan entre el 13 al 58%, se asocian con frecuencia al retiro o disminución de los esteroides y han sido reportadas tanto en las formas primarias como secundarias.

Bibliografía

1. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner Society: Glossary of Terms for Thoracic Imaging. *Radiology*. 2008;246(3):697-722.
2. Zhao F, Yan S-X, Wang G-F, Wang J, Lu P-X, Chen B, et al. CT features of focal organizing pneumonia: an analysis of consecutive histopathologically confirmed 45 cases. *Eur J Radiol*. 2014;83(1):73-8.
3. Robertson BJ, Hansell DM. Organizing pneumonia: a kaleidoscope of concepts and morphologies. *Eur Radiol*. 2011;21(11):2244-54.

4. Drakopanagiotakis F, Polychronopoulos V, Judson MA. Organizing pneumonia. *Am J Med Sci*. 2008;335(1):34-9.
5. Baque-Juston M, Pellegrin A, Leroy S, Marquette CH, Padovani B. Organizing pneumonia: What is it? A conceptual approach and pictorial review. *Diagn Interv Imaging*. 2014;95(9):771-7.
6. Drakopanagiotakis F, Paschalaki K, Abu-Hijleh M, Aswad B, Karagianidis N, Kastanakis E, et al. Cryptogenic and secondary organizing pneumonia: clinical presentation, radiographic findings, treatment response, and prognosis. *Chest*. 2011;139(4):893-900.
7. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE, Lynch DA, Nicholson AG, et al. An official American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Update of the international multidisciplinary classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;188(6):733-48.
8. Kanne JP. Idiopathic interstitial pneumonias. *Semin Roentgenol*. 2010;45(1):8-21.
9. Strollo DC, Franks TJ, Galvin JR. The idiopathic Interstitial Pneumonias: Histology and Imaging. *Semin Roentgenol* [Internet] [Acceso 12 Nov 2014]; Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0037198X14000352>
10. Hobbs S, Lynch D. The idiopathic interstitial pneumonias: an update and review. *Radiol Clin North Am*. 2014;52(1):105-20.
11. Lynch DA. High-resolution ct of idiopathic interstitial pneumonias. *Radiol Clin North Am*. 2001;39(6):1153-70.
12. Dixon S, Benamore R. The idiopathic interstitial pneumonias: understanding key radiological features. *Clin Radiol*. 2010;65(10):823-31.