

Financiación

El presente estudio no ha recibido financiación de ningún tipo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Selman M, Pardo A, King TE Jr. Hypersensitivity pneumonitis: Insights in diagnosis and pathobiology. *Am J Respir Crit Care Med.* 2012;186:314-24.
- Morell F, Villar A, Montero MA, Munoz X, Colby TV, Pipvath S, et al. Chronic hypersensitivity pneumonitis in patients diagnosed with idiopathic pulmonary fibrosis: A prospective case-cohort study. *Lancet Respir Med.* 2013;1:685-94.
- Travis WD, Costabel U, Hansell DM, King TE Jr, 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;188:733-48.

- Kornilowicz-Kowalska T, Bohacz J. Biodegradation of keratin waste: Theory and practical aspects. *Waste Manag.* 2011;31:1689-701.
- Morell F, Roger A, Reyes L, Cruz MJ, Murio C, Munoz X. Bird fancier's lung: A series of 86 patients. *Medicine (Baltimore).* 2008;87:110-30.

Fernanda Hernandez-Gonzalez, Antoni Xaubet y Jacobo Sellarés*

Servicio de Neumología, Institut del Tórax, Hospital Clínic, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sellares@clinic.ub.es (J. Sellarés).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.11.015>

Síndrome del pulmón encogido en el síndrome de Sjögren primario tratado con éxito con rituximab



Shrinking Lung in Primary Sjögren Syndrome Successfully Treated with Rituximab

Sr. Director:

El síndrome del pulmón encogido (SPE) es una rareza en el síndrome de Sjögren. Describimos el caso de una mujer diagnosticada 5 años antes de síndrome de Sjögren primario (SSp) que presenta un SPE. Tratada con esteroides, azatioprina y ciclofosfamida sin respuesta, presentó notable mejoría clínica y funcional solo tras ser instaurado el tratamiento con rituximab.

Paciente de 47 años diagnosticada de SSp, 5 años antes es hospitalizada por dolor pleurítico izquierdo, malestar torácico en ambos hemitórax y disnea de medianos esfuerzos de 8 semanas de evolución. Al inicio se había realizado un diagnóstico presuntivo de neumonía de lóbulo inferior derecho sin obtenerse respuesta terapéutica. En la exploración presentaba 22 respiraciones/min y disminución del murmullo vesicular en la base derecha. En la radiografía de tórax se apreciaba pérdida de volumen del hemitórax derecho y la angiotomografía computarizada mostraba áreas de atelectasia subsegmentaria basal derecha con elevación de hemidiafragma derecho y mínimo engrosamiento pleural izquierdo sin datos de embolia pulmonar. Las pruebas de función respiratoria mostraron una limitación restrictiva en grado severo. Se realizó una fibrobroncoscopia que no mostró alteraciones. Un estudio electromiográfico del nervio frénico mostró datos de axonotmesis parcial.

Con el diagnóstico de SPE se incrementó la dosis de prednisona a 45 mg/día y se añadieron salbutamol inhalado y teofilina sin mejoría de la disnea ni de la función pulmonar tras 3 meses de tratamiento. Ante esa falta de respuesta se asoció al tratamiento azatioprina y, posteriormente, ciclofosfamida sin apreciarse respuesta clínica ni funcional. Por ello se decidió ensayar un anticuerpo monoclonal anti-CD20 (rituximab) 1 g i.v. repetido al cabo de 2 semanas obteniendo mejoría clínica, radiológica y funcional (fig. 1), permaneciendo asintomática 24 meses después.

El SPE o *Shrinking lung syndrome* (SLS) es una complicación que se ha descrito en algunos pacientes afectados de lupus eritematoso sistémico (LES), en el 0,9%¹, pero es excepcional en otras enfermedades autoinmunes². La forma de presentación más frecuente es

la disnea, episodios persistentes de dolor torácico, progresivo descenso de volumen pulmonar y ausencia de enfermedad intersticial y/o pleural significativa en el TAC¹. Existe controversia acerca de su patogénesis y se han propuesto múltiples hipótesis³. En 1965, Hoffbrand y Beck postularon la implicación de microatelectasias y membranas hialinas secundarias a deficiencia de surfactante. Otros autores consideraron el SPE como una miopatía diafragmática y neuropatía del nervio frénico, pero ninguna de esas hipótesis pudo ser demostrada en posteriores estudios³. En nuestra paciente se apreció alteración en el estudio electromiográfico que mostró axonotmesis parcial y se concluyó que la neuropatía del nervio frénico derecho era el probable mecanismo causal. El tratamiento con corticosteroides puede disminuir los síntomas y mejorar la función pulmonar, pero otros tratamientos se han visto que pueden ser útiles en algunos pacientes, como la teofilina, e inmunosupresores incluyendo ciclofosfamida y azatioprina¹⁻³. Se han comunicado 3 casos de buena respuesta terapéutica con rituximab, todos ellos casos de LES^{4,5}. Si bien el SPE con tratamiento esteroideo, salbutamol y teofilina tiene un buen pronóstico en la mayor parte de los casos, puede ser causa de significativa morbilidad y ocasionalmente mortalidad (un caso descrito de imposibilidad de retirada del ventilador)³. En conclusión, el caso que presentamos apoya la utilización de rituximab en pacientes con SPE, con SSp refractario a esteroides e inmunosupresores, aunque el exacto mecanismo por el que la depleción de linfocitos-B mejora esta condición no se conoce.

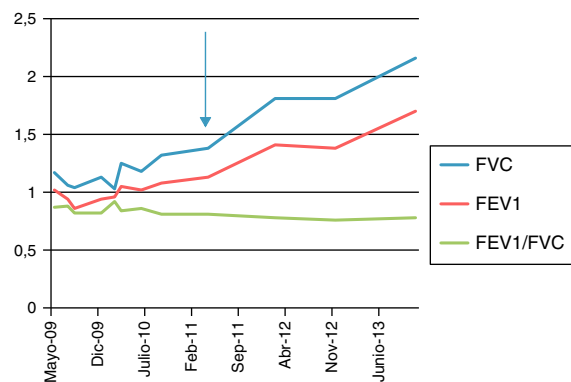


Figura 1. Evolución de las pruebas de función respiratoria. La flecha indica el inicio de tratamiento con rituximab. FEV1: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Pego-Reigosa JM, Medeiros DA, Isemberg DA. Respiratory manifestations of systemic lupus erythematosus old and new concepts. *Best Pract Res Clin Rheumatol*. 2009;23:469-80.
2. Tavoni A, Vitali C, Cirigliano G, Frigelli S, Stampacchia G, Bombardieri S. Shrinking lung in primary Sjögren syndrome. *Arthritis Rheum*. 1999;44:2249-50.
3. Carmier D, Diot E, Diot P. Shrinking lung syndrome: Recognition, pathophysiology and therapeutic strategy. *Expert Rev Resp Med*. 2011;5:33-9.
4. Langenskiöld E, Bonetti A, Fitting JW, Heinzer R, Dudler J, Spertine F, et al., Lazor R. Shrinking lung syndrome successfully treated with rituximab and cyclophosphamide. *Respiration*. 2012;84:144-9.
5. Peñacoba Toribio P, Córca Albani ME, Mayos Pérez M, Rodríguez de la Serna A. Rituximab en el tratamiento del síndrome del pulmón encogido del lupus eritematoso sistémico. *Reumatol Clin*. 2014;10:325-7.

Técnica de punción-aspiración bajo guía de ecografía endobronquial



A technique for endobronchial ultrasound-guided fine needle aspiration

Sr. Director:

Presentamos una revisión retrospectiva de casos clínicos tras la puesta en marcha inicial reglada de la punción-aspiración con aguja fina (PAAF) guiada mediante ultrasonografía endobronquial en un hospital de segundo nivel. Se realiza durante un periodo de 16 meses, comprendido desde noviembre de 2012 hasta febrero de 2014.

Se contó siempre con anestesiista presencial, que utilizó mascarilla laríngea en el procedimiento, monitorización de constantes y electrocardiográfica, e índice biespectral.

También se dispuso de patólogo para el examen rápido citológico inmediato de las muestras obtenidas, mediante tinción con hematoxilina o técnica Diff-Quik.

La muestra total consistió en 25 pacientes, con edad media de 58,5 años y extremos de 31 a 76 años. Hubo 22 varones (88%) como sexo predominante, y entre los antecedentes personales se registró el factor de tabaquismo en un 88%.

La sospecha clínica inicial para solicitar la prueba fue pensando en diagnóstico tumoral en el 56%, estadificar carcinoma confirmado por otros procedimientos en un 16% y descartar sarcoidosis en el 28%.

El tamaño medio de las adenopatías era de 20,8 mm, con extremos entre 10 y 40 mm. En conjunto, se objetivaron el 56% en la región 7 (subcarinal), 40% en la 10 (hiliar), 36% en la 11 (interlobar), 28% en la 4 (paratraqueal baja), 8% en la 2 (paratraqueal alta) y 4% en la 3p (retrotraqueal). La localización resultó derecha (R) en el 67,8%.

El número de pases promedio para realizar la punción osciló entre 1 y 7, con un promedio de 4 por paciente. Y la visión *in situ* por citopatólogo, identificaron PAAF ganglionar en un 88% de los casos, aunque en 3 pacientes no fue posible realizar punción.

Como diagnósticos iniciales se etiquetaron el 36% del total de las muestras sospechosas de malignidad (incluyendo aquí también las estadificaciones), el 12% de linfadenitis granulomatosa y el 40% de linfadenitis atípica/reactiva o contaminación por mucosa bronquial. Respecto a las complicaciones, solo en una ocasión (4%) surgió un edema de glotis que obligó a detener la prueba.

José Jesús Blanco Pérez^{a,*}, Alexandre Pérez González^a, José Luis Guerra Vales^a, Rafael Melero Gonzalez^b y José María Pego Reigosa^b

^a Servicio de Neumología, Hospital Meixoeiro, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España

^b Servicio de Reumatología, Hospital Meixoeiro, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: josejesus.blanco.perez@sergas.es (J.J. Blanco Pérez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.11.016>

En cuanto al diagnóstico final tras el análisis patológico diferido se confirmó carcinoma en 6 pacientes (24%), estadificación positiva en 3 (12%), sarcoidosis en otros 3 (12%) y linfadenitis reactiva en uno (4%).

Por otro lado, del total hubo que remitir a cirugía torácica a 9 personas (36%), donde 6 resultaron verdaderos negativos. Como falsos negativos, hubo 2 sarcoidosis y unos nódulos reumatoideos.

En resumen, se puede concluir que la ecobroncoscopia es una prueba rápida, donde no requerimos que el paciente ingrese y además le proporcionamos un gran bienestar anestésico¹. Es una exploración segura, sin apenas complicaciones mayores². Logramos un diagnóstico precoz en breve tiempo. La rentabilidad diagnóstica de esta técnica es similar a la de la mediastinoscopia como ampliamente se ha demostrado en la literatura³, siendo poco agresiva además. Y al evitar la realización de procedimientos quirúrgicos por cirugía torácica, obtenemos un ahorro considerable reduciendo los costes que conllevarían quirófanos y hospitalizaciones⁴.

Es importante destacar que a pesar de que la muestra es pequeña en esta revisión por el escaso número integrantes de nuestro servicio y la ajustada experiencia inicial en la realización del procedimiento con que se contaba, se alcanzó una rentabilidad global diagnóstica del 72%, asumiendo los verdaderos negativos de cirugía torácica.

También hay que señalar que a la visión *in situ* patológica, todos los carcinomas incluyendo las estadificaciones, fueron detectados⁵.

Bibliografía

1. Rossel A. *Ecobroncoscopia. Indicaciones de la ecobroncoscopia lineal y radial*. Marge: Medica Books; 2009.
2. Varela-Lema L, Fernández-Villar A, Ruano-Ravina A. Effectiveness and safety of endobronchial ultrasound-transbronchial needle aspiration: A systematic review. *Eur Respir J*. 2009;33:1156-64.
3. Ernst A, Anantham D, Eberhardt R, Krasnik M, Herth FJ. Diagnosis of mediastinal adenopathy-real-time endobronchial ultrasound guided needle aspiration versus mediastinoscopy. *J Thorac Oncol*. 2008;3:577-82.
4. Castela Naval J, Izquierdo Alonso JL, Gallardo Carrasco J, Sánchez Hernández I, Almonacid Sánchez C, Fernández Francés J, et al. Clinical utility and economic impact of conventional transbronchial needle aspiration of mediastinal lymphadenopathies in bronchogenic carcinoma. *Arch Bronconeumol*. 2013;49:41-6.
5. Cameron SEH, Andrade RS, Pambuccian SE. Endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration cytology: A state of the art review. *Cytopathology*. 2010;21:6-26.