

**Bronquiolitis obliterante con neumonía organizativa e inmunodeficiencia común variable**

**Sr. Director:** La inmunodeficiencia común variable (ICV) constituye un síndrome heterogéneo englobado dentro de los trastornos primarios de la inmunidad con afectación predominante de la respuesta humoral. Se trata de una entidad de baja prevalencia, caracterizada por hipogammaglobulinemia, infecciones bacterianas de repetición y parasitación intestinal por *Giardia lamblia*<sup>1</sup>. En esta enfermedad suele afectarse con frecuencia el aparato respiratorio, generalmente por infecciones recidivantes<sup>2</sup>, aunque se han descrito complicaciones no infecciosas como neumonía intersticial linfóide, linfomas y granulomas parecidos a los de la sarcoidosis<sup>1,3</sup>. Hemos tenido la oportunidad de documentar la asociación de esta entidad con bronquiolitis obliterante con neumonía organizativa (BONO) en una paciente con mejoría clinicoradiológica evidente tras instauración de tratamiento esteroideo.

Mujer de 60 años de edad, diagnosticada previamente en nuestras consultas de ICV merced a infecciones recidivantes del tracto respiratorio inferior e hipogammaglobulinemia. En una primera consulta se apreció una disminución de la fracción gammaglobulínica en el proteinograma y mediante inmunoelectroforesis se halló una concentración sérica de IgG disminuida de 54,8 mg/dl (normal: 896-1.400 mg/dl), junto a un descenso de las concentraciones de IgA e IgM de 10,9 y 33,6 mg/dl, respectivamente (normal; 130-310 mg/dl para IgA y 67-199 mg/dl para IgM). Según estos hallazgos se instauró la terapia sustitutiva con gammaglobulinas. Al año de la primera visita, la paciente aquejaba que en los meses previos venía presentando tos, expectoración, mal estado general, febrícula, astenia, anorexia y diarreas. Había recibido tratamiento antibiótico sin cambio en la sintomatología. Se auscultaban crepitantes bibasales y la radiografía de tórax presentaba un patrón alveolointersticial en campos inferiores. En el examen de esputo no se aisló ningún germen y seguía existiendo una hipogammaglobulinemia con valores de IgG, IgA e IgM de 555, 17 y 35 mg/dl, respectivamente.

El estudio de subpoblaciones linfocitarias mostró disminución en el número de linfocitos CD19 con normalidad para otros marcadores, índice CD4/CD8 y expresividad de HLA DR. In vitro se puso de manifiesto una baja respuesta de las células B al ser estimuladas con lecitín-pokeweed. Se realizó TAC torácica donde se apreciaron adenopatías mediastínicas menores de 1 cm de diámetro y, en lóbulos pulmonares medio e inferiores, bronquiectasias junto a patrón intersticioalveolar con algunos nódulos subpleurales (fig. 1). Sin embargo, estas alteraciones no se tradujeron en anomalías en las pruebas de función pulmonar realizadas (espirometría, volúmenes pulmonares estáticos pletismográficos, difusión de CO y gasometría arterial). En el examen digestivo no hubo alteraciones en determinación de grasa en heces, test de D-xilosa y estudio microbiológico de heces. Se aislaron quistes de *Giardia lamblia* en el aspirado y biopsias duodenales, sin que se demostraran alteraciones anatomopatológicas en el estudio de las mismas. Los síntomas digestivos desaparecieron tras iniciar tratamiento con metronidazol. Se practicó fibrobroncoscopia con técnicas de broncoaspirado y biopsia transbronquial sin lograr establecer un diagnóstico, por lo que se sometió a la paciente a biopsia pulmonar abierta. El análisis histológico demostró la existencia de áreas parcheadas en las que se apreciaban múltiples pólipos de tejido conectivo intrabronquiales extendiéndose hasta sacos alveolares. Una vez establecido el diagnóstico de BONO se instauró tratamiento corticoide con deflazacort, 90 mg diarios, con desaparición de la clínica y las alteraciones radiológicas.

Aunque las manifestaciones clínicas en la enferma coincidían con lo descrito en la bibliografía para la BONO, el hallazgo radiológico más frecuente es la presencia de infiltrados alveolares parcheados bilaterales representativos de consolidación de espacio aéreo, aunque no es infrecuente encontrar patrones intersticiales puros o mixtos como en la paciente<sup>4</sup>. Es habitual encontrar un patrón restrictivo en la exploración funcional con reducciones en la capacidad vital y difusión, siendo este último parámetro el más comúnmente afectado<sup>4,5</sup>. Sin embargo, la función pulmonar ocasionalmente es normal en una proporción que varía según las series (Izumi et al<sup>4</sup> encuentran que la reducción de DLCO se da en el 77% de los pacientes estudiados,

mientras que la disminución de FVC sólo apareció en un 59%; sin embargo, este descenso de capacidad vital fue observado en el 85% en la serie de Costabel<sup>5</sup>).

En la BONO, la excelente respuesta al tratamiento esteroideo, los hallazgos en el lavado broncoalveolar<sup>4</sup> y el desarrollo de esta entidad en el contexto de enfermedades autoinmunes, sugieren la existencia de un mecanismo inmune como posible factor patogénico. Aunque en la ICV el trastorno fundamental afecta al sistema inmunitario y también se ha documentado una mayor incidencia de procesos autoinmunes en su seno<sup>1</sup>, sólo conocemos la descripción de un caso en el que se asoció a BONO<sup>6</sup>. Por otro lado, es conocida la relación entre infecciones pulmonares bacterianas y desarrollo de BONO y creemos que es posible la existencia de ese nexo en el caso clínico comentado. Si aceptamos esta hipótesis, es igualmente sorprendente la ausencia de mayor cantidad de enfermos con esta inmunodeficiencia primaria que hayan desarrollado neumonía organizativa criptogénica. Probablemente debemos pensar en esta entidad ante procesos infecciosos con pobre resolución tras tratamiento antibiótico en el contexto de inmunodeficiencia común variable.

**J. Gregorio Soto Campos, S. Cano Gómez y F. Capote Gil**  
Servicio de Neumología. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

- Sneller MC, Strober W, Eisenstein E, Jaffe JS, Cunningham-Rundles. New insights into common variable immunodeficiency. *Ann Intern Med* 1993; 118: 720-730.
- Watts WJ, Watts MB, Dal W, Cassidy JT, Grum CM, Weg JG. Respiratory dysfunction in patients with common variable hypogammaglobulinemia. *Am Rev Respir Dis* 1986; 134: 699-703.
- Morales Gordillo MA, Capote Gil F, Soto Campos G, Sánchez Navarro JM, Gómez Izquierdo L, De Blas Orlando JM. Asociación de neumonía intersticial linfóide, inmunodeficiencia común variable y linfoma no hodgkiniano. *Arch Bronconeumol* 1994; 30: 170-173.
- Izumi T, Kitaichi M, Nishimura K, Nagai S. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. Clinical features and differential diagnosis. *Chest* 1992; 102: 715-719.
- Costabel U, Teschler H, Schoenfeld B, Hartung W, Nushk A, Guzman J et al. BOOP in Europe. *Chest* 1992; 102 (Supl): 14-20.
- Kaufman J, Komorowski R. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia in common variable immunodeficiency syndrome. *Chest* 1991; 100: 552-553.



**Fig. 1. TAC torácica. Demuestra la existencia de bronquiectasias, infiltrados alveolointersticiales y algunos nódulos subpleurales.**

**Neumonía por varicela y tuberculosis pulmonar activa en un adulto inmunocompetente**

**Sr. Director:** La varicela es una infección benigna de la infancia; sin embargo, cuando afecta a adultos, especialmente inmunocomprometidos, puede presentar complicaciones. La incidencia de neumonía varicelosa no es bien conocida. Existen diversos factores pre-