

## BRONQUIOLITIS OBLITERANTE

F. MANRESA

Desde la primera descripción de Lange en 1901, la bronquiolitis es considerada como una enfermedad que afecta particularmente a niños pequeños y consecutiva generalmente a una infección por virus respiratorio sincitial.

De un tiempo a esta parte y especialmente a partir del artículo de Geddes et al<sup>1</sup>, donde se señala el papel de la bronquiolitis en la obstrucción crónica e irreversible de las vías aéreas, ha aumentado el interés por esta enfermedad. El caso que presentan Paredes et al<sup>2</sup> en este número constituye un ejemplo didáctico de la bronquiolitis en el curso de una artritis reumatoide. Recientemente han aparecido dos artículos que hacen referencia a la bronquiolitis obliterante pero como lesión acompañante, reconsiderando así los trabajos iniciales de Liebow y Carrington<sup>3</sup> en los que aparece por primera vez la entidad bronquiolitis obliterante y daño alveolar difuso (BIP)<sup>4,5</sup>.

De la revisión de los casos de bronquiolitis publicados en la literatura reciente, hay que distinguir aquellos en los que se analiza esta entidad como una lesión anatómica acompañante de otra alteración pulmonar más importante —conectivopatía, tumores, neumonías, bronquiectasias—, de otros trabajos en los que la bronquiolitis obliterante constituye per se la enfermedad de base, tratándose en este caso de una verdadera «enfermedad de las pequeñas vías aéreas», que puede ser causada por infecciones víricas, inhalaciones de gases tóxicos, drogas e incluso de naturaleza idiopática<sup>6,7</sup>. Los agentes etiológicos diversos se describen en ambos tipos de bronquiolitis.

Existen dos formas de analizar la bronquiolitis. Una enfermedad puramente de las vías aéreas, difusa, con poca participación parenquimatosa pulmonar y otra focal, múltiple de afectación broncopulmonar en la que la lesión pulmonar es más importante que la bronquiolar.

La enfermedad de las pequeñas vías o bronquiolitis obliterante, de acuerdo a la descripción inicial de Lange, se encuentra descrita recientemente con el término panbronquiolitis difusa<sup>8</sup> para hacer hincapié tal vez a que afecta de forma difusa a la mayor parte de la periferia del árbol bronquial. Esta enfermedad conduce a una broncopatía crónica obstructiva, aunque su incidencia es muy inferior a la del enfisema, bronquitis crónica o asma bronquial crónico. Pero tal vez la alta inciden-

cia de estas últimas enfermedades sea causa importante del escaso número de bronquiolitis descrito, puesto que existe un hábito muy común de colocar en el fondo de saco de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) a diversas enfermedades, y fácilmente confundimos bronquiolitis con alguna de las otras. Todos somos conscientes de enfermos a los que hemos puesto la etiqueta de EPOC por haber desarrollado disnea progresiva sin causa aparente.

El cuadro clínico típico de la enfermedad de las pequeñas vías aparece en adultos, no fumadores con antecedentes sugestivos (viriasis, inhalaciones, drogas, conectivopatías) o no; consiste en la aparición de disnea lenta y progresiva asociada a tos seca. La mayor parte de los casos descritos en la literatura son semejantes al de Paredes et al<sup>2</sup>, y asocian la bronquiolitis a la artritis reumatoide y/o a la penicilamina empleada en su tratamiento, sin embargo, existen igualmente casos idiopáticos<sup>1,7,8</sup>.

La imagen radiológica es inespecífica y muestra únicamente signos de insuflación pulmonar, disminución importante de la vascularización periférica y en ocasiones líneas focales peribronquioalveolares<sup>1,8,9</sup>. Las pruebas funcionales respiratorias ponen en evidencia un síndrome obstructivo importante (disminución de % FEV<sub>1</sub>, elevación de las resistencias de vías aéreas (Raw)) asociada a una disminución de la capacidad vital (FVC) y de la capacidad de transferencia para el CO (TLCO). Es de destacar la existencia de atrapamiento aéreo periférico, como demuestra la amplia diferencia entre la capacidad pulmonar total y el volumen alveolar medido mediante el test de transferencia en respiración única (TLC—Va)<sup>1,8,9</sup>.

La respuesta a la terapéutica con broncodilatadores o corticoides es escasa por tratarse de una obstrucción anatómica e irreversible.

El diagnóstico puede confirmarse mediante la broncografía, en la que se aprecia falta de ramaje en los bronquios distales, y ausencia de la fase de llenado alveolar<sup>8,9</sup>. La gammagrafía pulmonar de ventilación y perfusión pone de manifiesto la presencia de defectos no segmentarios múltiples y bilaterales en ambas vertientes funcionales. Raramente es precisa la biopsia pulmonar para el diagnóstico de la bronquiolitis obliterante.

En resumen, la sospecha de esta enfermedad se basa en la aparición de un síndrome obstructivo



crónico sin causa aparente en un individuo no fumador.

Completamente diferente a esta enfermedad de vías periféricas es la otra forma de bronquiolitis obliterante, descrita inicialmente por Liebow y Carrington como BIP, posteriormente por Davison et al, como neumonía organizada criptogenética, y últimamente por Epler et al, como neumonía organizada con bronquiolitis obliterante<sup>3,5</sup>. El estudio detallado de estos tres trabajos permite confeccionar un cuadro clínico, radiológico y funcional que para algunos autores resulta altamente sugestivo.

Se trata de adultos que desarrollan en el curso o posteriormente a una enfermedad viral (*flu-like illness*), tos seca persistente y disnea al esfuerzo. Más de la mitad de los casos tienen crepitantes y en un 25 % no presentan signos auscultatorios. Ocasionalmente hay sibilantes, y destaca la rareza de pleuritis y hemoptisis. Radiológicamente se trata de lesiones de condensación o de vidrio deslustrado, bilaterales, de bordes imprecisos, tamaño segmentario, fugaces en ocasiones y que se acompañan en un 7 % de casos de insuflación aérea. No se citan cavitaciones ni adenopatías.

Desde el punto de vista funcional se trata de un síndrome restrictivo (disminución de FVC y TLC), con alteración del transfer para el CO y elevación del gradiente alveoloarterial para el oxígeno que se agrava con el ejercicio físico. En ocasiones coexiste un discreto patrón obstructivo.

La respuesta al tratamiento con corticoides es espectacular en 2-3 semanas aunque se constatan recidivas al abandonar la terapéutica. También se citan remisiones espontáneas y con tratamiento antibiótico. Los autores señalan el interés de diferenciar este tipo de neumonía con bronquiolitis de la alveolitis fibrosante criptogenética (DIP o UIP) y de la neumonía crónica eosinófila.

Los cuadros clínicos, funcionales y radiológicos son altamente diferentes en estas dos formas de bronquiolitis. Cooney<sup>10</sup> señala la posibilidad hipo-

tética de que exista una relación etiológica entre la bronquiolitis, la neumonía eosinófila y la artritis reumatoide.

La escasa experiencia en esta enfermedad justifica la existencia de amplias lagunas etiopatogénicas, terapéuticas y pronósticas. Solamente el reconocimiento de esta entidad per se en base a la revisión bibliográfica y la experiencia personal permitirá en un futuro más o menos lejano conocer más a fondo esta enfermedad que, por lo demás, se nos antoja más frecuente de lo que los casos publicados hacen suponer.

#### BIBLIOGRAFIA

1. Geddes DM, Corrin B, Brewerton DA, Davies RJ, Turner-Warwick MEH. Progressive airway obliteration in adults and its association with rheumatoid disease. *Quart J Med* 1977; 46:427-444.
2. Paredes Arranz C, Carretero Sastre JL, Blanco Cavero A et al. Bronquiolitis obliterante en una paciente afecta de artritis reumatoide. *Arch Bronconeumol* 1985; 21:127-130.
3. Epler GR, Colby TV, McCloud TC, Carrington CB, Gaensler EA. Bronchiolitis obliterans organizing pneumonia. *N Engl J Med* 1985; 312:152-158.
4. Davison AG, Herad BE, McAllister WAC, Turner-Warwick MEH. Cryptogenic organizing pneumonia. *Quart J Med* 1983; 207:382-394.
5. Liebow AA, Carrington CB. The interstitial pneumonia. En Simon M, Potchen EJ, LeMay M. eds. *Frontiers of pulmonary radiology*. Nueva York. Grune y Stratton, 1969; 102-141.
6. Anónimo. Obliterative bronchiolitis. *Lancet* 1982; 1: 603-604.
7. Epler GR, Colby TV. The spectrum of bronchiolitis obliterans. *Chest* 1983; 83:161-162.
8. Homma H, Yamanaka A, Tanimoto S et al. Diffuse pan-bronchiolitis. A disease of the transitional zone of the lung. *Chest* 1983; 83:63-69.
9. Turton CW, Green M. Cryptogenic obliterative bronchiolitis in adults. *Thorax* 1981; 36:805-810.
10. Cooney TP. Interrelationship of chronic eosinophilic pneumonia, bronchiolitis obliterans and rheumatoid disease: a hypothesis. *J Clin Pathol* 1981; 34:129-137.