

fibrosante (Riedel), fibrosis retroperitoneal (Ormond), pancreatitis autoinmune o enfermedad de Mikulicz, entre otras. Para su diagnóstico la sospecha clínica es fundamental, ya que en la presentación inicial el cuadro puede ser inespecífico y abigarrado, haciendo que el paciente migre por diferentes consultas retrasando el diagnóstico que finalmente se realiza combinando criterios clínicos, analíticos e histológicos<sup>5</sup>. La dificultad aumenta teniendo en cuenta que en un 16% de enfermos los valores IgG4 aparecen espúreamente normales<sup>6</sup> y que también puede existir aumento de IgE<sup>7</sup> y eosinofilia periférica en hasta un 25%<sup>8</sup>. La afectación pulmonar (vía aérea, intersticial, pleural o mediastínica)<sup>9,10</sup> se da en un 14% de casos pero es más frecuente el compromiso de páncreas, glándulas salivares, lacrimales y riñón. Es importante considerar que también puede asociarse a otras enfermedades autoinmunes o neoplasias<sup>11</sup> y que se han descrito casos con resolución espontánea<sup>12</sup>. En el diagnóstico diferencial a nivel pulmonar consideramos las neoplasias, infecciones y enfermedades intersticiales. En nuestro caso la TC de tórax sugería un adenocarcinoma de crecimiento lepidico, ya que se observaban consolidaciones peribroncovasculares y múltiples nódulos pulmonares bilaterales con adenopatías paratraqueales derechas y supraclaviculares izquierdas. Finalmente, la titulación de IgG4 y la anatomía patológica fueron concluyentes.

Finalmente, si bien la ER-IgG4 no se ha descrito a día de hoy asociada a enfermedad tromboembólica, sí se ha relacionado con fenómenos de inflamación vascular arterial aórtica y de arterias periféricas<sup>13</sup>. Por lo tanto, considerar que esta enfermedad predisponga a daño vascular o que condicione un estado de hipercoagulabilidad nos parece una posibilidad de interés añadido que justificaría una especial atención en el seguimiento de los pacientes o para actualizar las recomendaciones de profilaxis tromboembólica.

## Bibliografía

1. Hamano H, Kawa S, Horiuchi A, Unno H, Furuya N, Akamatsu T, et al. High serum IgG4 concentrations in patients with sclerosing pancreatitis. *N Engl J Med*. 2001;344:732-8.
2. Yount WJ, Dörner MM, Kunkel HG, Kabat EA. Studies on human antibodies VI. Selective variations in subgroup composition and genetic markers. *J Exp Med*. 1968;127:633-46.
3. Pieringer H, Parzer I, Wöhrer A, Reis P, Oppl B, Zwerina J. IgG4-related disease: An orphan disease with many faces. *Orphanet J Rare Dis*. 2014;9:110.

4. Stone JH, Khosroshahi A, Deshpande V, Chan JK, Heathcote JG, Aalberse R, et al. Recommendations for the nomenclature of IgG4-related disease and its individual organ system manifestations. *Arthritis Rheum*. 2012;64:3061-7.
5. Umehara H, Okazaki K, Masaki Y, Kawano M, Yamamoto M, Saeki T, et al. Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease (IgG4-RD), 2011. *Mod Rheumatol*. 2012;22:21-30.
6. Khosroshahi A, Cheryk LA, Carruthers MN, Edwards JA, Bloch DB, Stone JH. Brief report: Spuriously low serum IgG4 concentrations caused by the prozone phenomenon in patients with IgG4-related disease. *Arthritis Rheumatol*. 2014;66:213-7.
7. Della Torre E, Mattoo H, Mahajan VS, Carruthers M, Pillai S, Stone JH. Prevalence of atopy, eosinophilia, and IgE elevation in IgG4-related disease. *Allergy*. 2014;69:269-72.
8. Khosroshahi A, Deshpande V, Stone JH. The clinical and pathological features of IgG(4)-related disease. *Curr Rheumatol Rep*. 2011;13:473-81.
9. Inoue D, Zen Y, Abo H, Gabata T, Demachi H, Kobayashi T, et al. Immunoglobulin G4-related lung disease: CT findings with pathologic correlations. *Radiology*. 2009;251:260-70.
10. Ryu JH, Sekiguchi H, Yi ES. Pulmonary manifestations of immunoglobulin G4-related sclerosing disease. *Eur Respir J*. 2012;39:180-6.
11. Ebbo M, Grados A, Bernit E, Vély F, Boucraut J, Harlé JR, et al. Pathologies associated with serum IgG4 elevation. *Int J Rheumatol*. 2012;2012:602809.
12. Baltaxe E, Shulimzona T, Lieberman S, Rozenman J, Perelman M, Segel MJ. Enfermedad pulmonar relacionada con IgG4 - Tres casos no tratados con resultado benigno. *Arch Bronconeumol*. 2016;52:e1--L52.
13. Kasashima S, Kawashima A, Endo M, Matsumoto Y, Kasashima F, Zen Y, et al. A clinicopathologic study of immunoglobulin G4-related disease of the femoral and popliteal arteries in the spectrum of immunoglobulin G4-related periarteritis. *J Vasc Surg*. 2013;57:816-22.

Dionis Fernandez García<sup>a</sup>, Montserrat León Fábregas<sup>b,\*</sup>,  
Nuria Mancheño Franch<sup>b</sup> y Véronique Benavent Corai<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Neumología, Hospital Universitari i Politècnic, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitari i Politècnic, Valencia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mont1151@separ.es](mailto:mont1151@separ.es) (M. León Fábregas).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2018.05.021>  
0300-2896/

© 2018 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Terapia combinada en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda: alto flujo por cánula nasal y ventilación mecánica no invasiva



### Combination Therapy in Patients with Acute Respiratory Failure: High-Flow Nasal Cannula and Non-Invasive Mechanical Ventilation

Estimado Director:

La ventilación mecánica no invasiva (VMNI) es un tratamiento de primera línea en el manejo de pacientes con insuficiencia respiratoria aguda y crónica agudizada<sup>1</sup>. Los protocolos y guías clínicas recomiendan inicialmente su uso continuo hasta que se estabiliza el fallo respiratorio del paciente, introduciendo posteriormente periodos de descanso que el paciente aprovecha para relacionarse, aseo, comida y aliviar la piel de la presión de la mascarilla<sup>2</sup>. Durante estos periodos, el paciente recibe habitualmente oxigenoterapia por gafas nasales o mascarilla Venturi, regulando el flujo de oxígeno/FiO<sub>2</sub> para mantener saturaciones del 88-92%<sup>3</sup>. En el caso de pacientes más graves o inestables, estos periodos de descanso se

acompañan de disnea significativa o desaturación importante que requiere FiO<sub>2</sub> elevada, por encima del 50%, para su corrección. En estos casos es habitual volver a conectar al paciente al respirador, privándole de estos periodos de descanso de la VMNI. Presentamos el caso de un paciente con fallo respiratorio agudo en quien se utilizó alto flujo por cánula nasal (AFCN) como terapia alternativa durante los periodos de desconexión de la VMNI.

Mujer de 83 años diagnosticada de síndrome de hipoventilación-obesidad, en tratamiento con VMNI nocturna. La paciente presentaba una hernia umbilical gigante que ocasionaba importante compromiso ventilatorio. Acudió a urgencias por disnea y bajo nivel de conciencia, objetivándose PA: 158/86 mmHg; FC: 86 lpm; FR: 32 lpm; SatO<sub>2</sub> del 86%, con O<sub>2</sub> a 6 lpm y un Glasgow de 10. En la exploración física destacaba: cianosis periférica, taquipnea y respiración abdominal. La ACP mostraba crepitantes y roncus bilaterales. En la analítica destacaba un BNP de 241 mg/dl y Leuc: 10.400 (NEU: 70,6%). La PCR para influenza tipo A-subtipo H1 fue positiva. La gasometría arterial mostró un pH de 7,07; pO<sub>2</sub>: 38 mmHg; pCO<sub>2</sub>: 107 mmHg; HCO<sub>3</sub>: 31 mg/dl. En la radiografía de tórax se identificaba una opacidad basal derecha con borramiento del ángulo costofrénico izquierdo. Se estableció el diagnóstico

principal de insuficiencia respiratoria aguda con acidosis respiratoria grave secundaria a neumonía viral por gripe tipo A-H1. Se inició VMNI con respirador V60 en modo ST, regulado con IPAP 21 cm H<sub>2</sub>O, EPAP 10 cm H<sub>2</sub>O, frecuencia de rescate de 16 rpm. En la valoración clínica realizada a la primera hora la paciente había mejorado el nivel de conciencia (Glasgow 14), la frecuencia respiratoria (25 rpm) y la gasometría (pH: 7,18; pCO<sub>2</sub>: 82 mmHg; pO<sub>2</sub>: 65 mmHg; HCO<sub>3</sub>: 30 mg/dl; FiO<sub>2</sub>: 35%, gradiente alveoloarterial de O<sub>2</sub>: 64,5). La gasometría arterial control a las 6 h presentaba, pH: 7,33; pO<sub>2</sub>: 78 mmHg; pCO<sub>2</sub>: 50 mmHg; HCO<sub>3</sub>: 26,4; FiO<sub>2</sub>: 35%; gradiente alveoloarterial de O<sub>2</sub>: 91,5. La paciente ingresó en el área de monitorización del servicio de neumología, prescribiéndose VMNI por turnos. En el primer intento de desconexión de la VMNI, con una mascarilla Venturi al 35%, comenzó con trabajo respiratorio importante, frecuencia respiratoria de 40 rpm, y saturación arterial de O<sub>2</sub> (SpO<sub>2</sub>) del 70%, por lo que se decidió instaurar AFCN a 60 l/min con una FiO<sub>2</sub> del 50%. La paciente mejoró y retornó a la situación de comodidad que mantenía con la VMNI, normalizando la frecuencia respiratoria y estabilizándose en una SpO<sub>2</sub> del 93%. Se mantuvo a la paciente alternando VMNI y AFCN durante el ingreso hospitalario hasta el momento del alta 8 días después. La gasometría arterial basal al alta mostró: pH de 7,45, pCO<sub>2</sub> de 42 mmHg, pO<sub>2</sub> de 57 mmHg, y HCO<sub>3</sub> de 29,2 mg/dl. En la radiografía de tórax había desaparecido el infiltrado radiológico. La paciente continuó en su domicilio con VMNI nocturna y apoyo diurno tras comer, tal y como venía realizando previamente al ingreso.

Presentamos el caso de una paciente con insuficiencia respiratoria aguda y acidosis respiratoria grave secundaria a neumonía viral por gripe A-H1, en la que la utilización de AFCN en los periodos de desconexión de la VMNI permitió poder mantener estos periodos de descanso sin deterioro de la paciente. El AFCN ha demostrado su utilidad en el tratamiento de los pacientes con fallo respiratorio hipoxémico, y comienzan a aparecer evidencias que sugieren su utilidad en el fallo respiratorio hipercápnico<sup>4</sup>. Sus mecanismos de acción son múltiples, destacando su capacidad de aumentar el reclutamiento alveolar, mejorar el patrón ventilatorio, generar una presión positiva espiratoria y producir lavado de CO<sub>2</sub> del espacio muerto<sup>5</sup>. Al aportar el gas respirado a 37 °C y 100% de humedad, el AFCN es mejor tolerado y más confortable para el paciente<sup>6</sup>. Numerosos estudios han demostrado una reducción significativa de la frecuencia respiratoria, frecuencia cardíaca, puntuación de disnea, retracción supraclavicular y toracoabdominal, asincronía y una mejora significativa en SpO<sub>2</sub>, en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda hipoxémica tratados con AFCN<sup>7</sup>. En pacientes con EPOC hipercápnico, el AFCN mejora la efectividad de la respiración, reduce la pCO<sub>2</sub>, el trabajo respiratorio, y el índice de respiración rápida y superficial, como un indicador de la carga de trabajo respiratorio<sup>8</sup>.

Existen escasas publicaciones sobre los resultados que se obtienen al realizar una terapia combinada de AFCN y VMNI. Frat et al.<sup>9</sup> publicaron un estudio prospectivo observacional en el que alternaban el uso de AFCN y VMNI en sujetos con fallo respiratorio hipoxémico agudo, de los cuales la mayoría cumplía criterios para SDRA. En comparación con la terapia de oxígeno convencional, la utilización de AFCN mejoró los niveles de oxigenación y los síntomas de dificultad respiratoria. A pesar de presentar un menor impacto sobre la oxigenación comparado con VMNI, el

AFCN fue mejor tolerado. El estudio concluyó que su uso puede ser considerado como puente entre las sesiones de VMNI. Spoletini et al.<sup>10</sup> publicaron posteriormente una revisión sobre los mecanismos de acción y las implicancias clínicas de la AFCN. Dentro de las potenciales aplicaciones clínicas destacaron su uso en los periodos de descanso de la VMNI por los beneficios fisiológicos y subjetivos que presenta, y sus ventajas respecto a la oxigenoterapia convencional.

El AFCN y la VMNI pueden ser técnicas complementarias en el manejo de los pacientes con insuficiencia respiratoria aguda. El uso combinado VMNI-AFCN ofrece ventajas sobre la VMNI-oxigenoterapia convencional en los pacientes más graves e inestables, como en el caso de nuestra paciente. Son necesarios estudios que aborden el papel de la terapia combinada VMNI-AFCN en los pacientes con fallo respiratorio agudo.

## Bibliografía

1. Esquinas AM, Benhamou MO, Glossop AJ, Mina B. Noninvasive mechanical ventilation in acute ventilatory failure: rationale and current applications. *Sleep Med Clin.* 2017;12:597-606.
2. Rochweg B, Brochard L, Elliott MW, Hess D, Hill NS, Nava S, et al. Official ERS/ATS clinical practice guidelines: noninvasive ventilation for acute respiratory failure. *Eur Respir J.* 2017;50:1602426.
3. Davidson AC, Banham S, Elliott M, Kennedy D, Gelder C, Glossop A, et al. BTS/ICS guideline for the ventilatory management of acute hypercapnic respiratory failure in adults. *Thorax.* 2016;71 2 Suppl.ii:1-35.
4. Díaz Lobato S, Mayoralas Alises S. New approaches to the treatment of respiratory failure: high flow therapy. *Med Clin (Barc).* 2016;147:397-8.
5. Mauri T, Turrini C, Eronia N, Grasselli G, Volta CA, Bellani G, et al. Physiologic effects of high-flow nasal cannula in acute hypoxemic respiratory failure. *Am J Respir Crit Care Med.* 2017;195:1207-15.
6. Roca O, Hernández G, Díaz Lobato S, Carratalá JM, Gutierrez RM, Masclans JR, Spanish Multidisciplinary Group of High Flow Supportive Therapy in Adults (HiSpaFlow). Current evidence for the effectiveness of heated and humidified high flow nasal cannula supportive therapy in adult patients with respiratory failure. *Crit Care.* 2016;20:109.
7. Szymf B, Messika J, Bertrand F, Hurel D, Leon R, Dreyfuss D, et al. Beneficial effects of humidified high flow nasal oxygen in critical care patients: a prospective pilot study. *Intensive Care Med.* 2011;37:1780-6.
8. Bräunlich J, Köhler M, Wirtz H. Nasal highflow improves ventilation in patients with COPD. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis.* 2016;11:1077-85.
9. Frat JP, Brugiere B, Ragot S, Chatellier D, Veinstein A, Goudet V, et al. Sequential application of oxygen therapy via high-flow nasal cannula and noninvasive ventilation in acute respiratory failure: an observational pilot study. *Respir Care.* 2015;60:170-8.
10. Spoletini G, Alotaibi M, Blasi F, Hill NS. Heated humidified high-flow nasal oxygen in adults. *Chest.* 2015;148:253-61.

Bárbara Segovia<sup>a</sup>, Diurbis Velasco<sup>b</sup>, Ana Jaureguizar Oriol<sup>b</sup> y Salvador Díaz Lobato<sup>b,\*</sup>

<sup>a</sup> Sanatorio Colegiales, Universidad de Buenos Aires, Buenos Aires, Argentina

<sup>b</sup> Servicio de Neumología, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, Spain

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [sdiazlobato@gmail.com](mailto:sdiazlobato@gmail.com) (S. Díaz Lobato).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2018.06.002>

0300-2896/

© 2018 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.