

Kevin Gustavo Alarcón-Meregildo, Francisco Javier Polo-Romero*
y Jose Luis Beato-Pérez

Servicio de Medicina Interna, Hospital de Hellín, Hellín, Albacete,
España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: fpolo1111@yahoo.es (F.J. Polo-Romero).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2013.07.007>

Un caso de neumopatía intersticial con engrosamiento pleural apical: fibroelastosis pleuroparequimatosa idiopática[☆]

A Case of Interstitial Lung Disease With Apical Pleural Thickening: Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis

Sr. Director:

La fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática (FEPI) es un trastorno muy poco frecuente, recientemente descrito, que se caracteriza por un engrosamiento fibroso del parénquima pleural y subpleural, predominantemente en los lóbulos superiores¹. Las manifestaciones clínicas y las pruebas de la función pulmonar son similares a las de las neumonías intersticiales restrictivas, y en algunos de los casos descritos había antecedentes de infecciones recurrentes, como aspergilosis broncopulmonar alérgica o fibrosis quística^{2,3}. Las manifestaciones radiológicas incluyen un intenso engrosamiento pleural asociado a signos de fibrosis, sobre todo en los lóbulos superiores, con pérdida de volumen y distorsión estructural, como en el caso que presentamos aquí.

Se trata de una paciente de 82 años, con sospecha de neumonía intersticial habitual en las imágenes de TC, que consultó al neumólogo por un empeoramiento de la disnea de esfuerzo y tos no productiva. La paciente indicó que no era fumadora y que no había tenido una exposición previa a alérgenos ambientales, radioterapia, fármacos o antecedentes de contacto con asbesto. En la exploración física, la paciente tenía un aspecto sano, con constantes vitales normales y una paO₂ del 95% (con oxígeno ambiental). El examen del tórax reveló una disminución de los sonidos respiratorios y la presencia de estertores bilaterales en los lóbulos inferiores. La exploración cardíaca mostró una frecuencia y un ritmo regulares, y las extremidades eran normales, sin dedos en palillo de tambor. Las pruebas de la función pulmonar mostraron un deterioro de ventilación restrictivo moderado (FVC 57%, FEV1: 72%). La prueba de la marcha de 6 minutos mostró una distancia recorrida de 314 m (74%), ausencia de desaturación y 3-3 en la escala de Borg.

Las radiografías de tórax mostraron un intenso engrosamiento pleural apical y una retracción hiliar superior. La TC de tórax puso de relieve un engrosamiento pleuroparenquimatoso irregular bilateral, principalmente en las zonas superiores y medias, asociado a signos de fibrosis (fig. 1). Serología: anticuerpos antinucleares, scl70, Jo-1, ADN, anticuerpos citoplasmáticos antineutrófilos, prueba de la reagin plasmática rápida y factor reumatoide, negativos. Se llevó a cabo una videobroncoscopia con lavado broncoalveolar y se obtuvieron biopsias transbronquiales, con resultados citológicos y microbiológicos negativos. El examen histopatológico de la biopsia pulmonar mostró una fibrosis intraalveolar sin granulomas. Las imágenes y los exámenes complementarios fueron compatibles con una FEPI e inicialmente se trató a la paciente con azatioprina y corticoides por vía oral en dosis bajas. Después de 24 meses de segui-

miento, presentó una progresión de la enfermedad, sin respuesta al tratamiento, que requirió oxigenoterapia domiciliaria. Una TC de tórax reciente ha mostrado una pérdida de volumen y una progresión del engrosamiento pleural, asociadas a signos de fibrosis en los lóbulos superiores. Las pruebas de la función pulmonar de control mostraron una FVC del 58% y un FEV1 del 67%.

La FEPI es un trastorno muy poco frecuente; el diagnóstico se basa en el examen clínico, radiológico e histopatológico. Los hallazgos histopatológicos incluyen un notable engrosamiento de la pleura visceral y una fibrosis subpleural prominente, con elastosis de tabiques alveolares en los lóbulos superiores. Reddy et al. definieron como característica «definitiva de FEPI» una fibrosis pleural en la zona superior, asociada a fibrosis intraalveolar acompañada de elastosis alveolar. Y consideraron «compatible con una FEPI» la presencia de fibrosis intraalveolar pero no: a) asociada a fibrosis pleural; b) no localizada predominantemente bajo la pleura, o c) no localizada en los lóbulos superiores^{4,5}. El tratamiento de la FEPI no se conoce. Kusagaya et al. describieron 5 casos de pacientes japoneses, que no recibieron tratamiento alguno, en los que la media de seguimiento fue de 45,2 meses (7-83 meses) y todos ellos continuaban con vida, pero con un deterioro clínico y funcional³. En otra serie de 12 pacientes europeos, 9 fueron tratados con dosis bajas de corticoides, tratamiento inmunosupresor o N-acetilcisteína. Cinco de estos pacientes fallecieron en un plazo de 4-24 meses tras el diagnóstico⁴.

En conclusión, la FEPI es una entidad muy poco frecuente y esta constituye la primera descripción del trastorno en Latinoamérica. La identificación de esta enfermedad es importante para definir el pronóstico y fomentar el desarrollo de alternativas terapéuticas.



Figura 1. La TC de tórax puso de relieve un engrosamiento pleuroparenquimatoso irregular bilateral, principalmente en las zonas superiores y medias, asociado a signos de fibrosis.

[☆] Todos los autores aprobaron el manuscrito final.

Bibliografía

1. Frankel SK, Cool CD, Lynch DA, Brown KK. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: Description of a novel clinicopathologic entity. *Chest*. 2004;126:2007-13.
2. Becker CD, Gil J, Padilla ML. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: An unrecognized or misdiagnosed entity? *Mod Pathol*. 2008;21:784-7.
3. Kusagaya H, Nakamura Y, Kono M, Kaida Y, Kuroishi S, Enomoto N, et al. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: Consideration of a clinicopathological entity in a series of Japanese patients. *BMC Pulm Med*. 2012;12:72.
4. Reddy TL, Tominaga M, Hansell DM, Von der Thuse J, Rassl D, Parfrey H, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: A spectrum of histopathological and imaging phenotypes. *Eur Respir J*. 2012;40:377-85.
5. Larsen BT, Colby TV. Update for pathologists on idiopathic interstitial pneumonias. *Arch Pathol Lab Med*. 2012;136:1234-41.

Gonzalo Labarca^{a,*}, Hernán Cabello^a, Sebastián Fernández Bussy^a, Francisca Cabello^b y Juan Carlos Díaz^c

^a *Departamento de Medicina Respiratoria, Clínica Alemana-Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile*

^b *Departamento de Medicina Interna, Universidad de Valparaíso, Valparaíso, Chile*

^c *Departamento de Radiología, Clínica Alemana-Universidad del Desarrollo, Santiago, Chile*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: glabarcat@gmail.com (G. Labarca).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2013.07.018>