

Bibliografía

1. Furuse M, Saito K, Kunieda E, Aihara T, Touei H, Ohara T, et al. Bronchial arteries: CT demonstration with arteriographic correlation. *Radiology*. 1987;162:393-8.
2. Mizuguchi S, Inoue K, Kida A, Isota M, Hige K, Aoyama T, et al. Ruptured bronchial artery aneurysm associated with bronchiectasis: A case report. *Ann Thorac Cardiovasc Surg*. 2009;15:115-8.
3. Hung SW. Where is the ruptured bronchial artery aneurysm. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2010;38:389-90.
4. Yoon W, Kim JK, Kim YH, Chung TW, Kang HK. Bronchial and nonbronchial systemic artery embolization for life-threatening hemoptysis: A comprehensive review. *Radiographics*. 2002;22:1395-409.
5. Tanaka K, Ihaya A, Horiuchi T, Morioka K, Kimura T, Uesaka T, et al. Giant mediastinal bronchial artery aneurysm mimicking benign esophageal tumor:

A case report and review of 26 cases from literature. *J Vasc Surg*. 2003;38:1125-9.

Duilio Divisi*, Andrea de Vico y Roberto Crisci

Department of Thoracic Surgery, University of L'Aquila, «G. Mazzini» Hospital, Teramo, Italy

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: duilio.divisi@aslteramo.it (D. Divisi).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.10.009>

Hongos queratinolíticos en el relleno de plumas de un sofá: una causa poco frecuente de neumonitis por hipersensibilidad



Keratinolytic Fungi in the Feather Stuffing of a Sofa: A Rare Cause of Hypersensitive Pneumonitis

Sr. Director:

Presentamos el caso de un varón de 56 años, exfumador, con antecedentes de dislipemia, reflujo gastroesofágico y fibrosis pulmonar idiopática, remitido desde otro centro para estudio por progresión de su enfermedad intersticial. Había trabajado en una brigada de incendios y como labrador de campo. Tenía contacto con gallinas y un sofá de plumas. No presentaba antecedentes familiares de interés.

Hacia un año había presentado dolor centrotorácico pleurítico, fiebre, tos seca y disnea progresiva, orientándose inicialmente como una fibrosis pulmonar idiopática. Se eliminaron las posibles exposiciones domésticas, se trató con prednisona 30 mg/día durante 3 meses y, posteriormente, con N-acetilcisteína 1.800 mg/día, a pesar de lo cual el paciente empeoró clínicamente. En la exploración física destacaban crepitantes en la auscultación pulmonar y acropaquia. Los marcadores de autoinmunidad eran normales. Solo destacaban IgG elevadas frente a *Aspergillus fumigatus* y *Penicillium* spp. Las pruebas funcionales respiratorias objetivaban un volumen espiratorio forzado en el primer segundo del 62%, capacidad vital forzada del 62%, índice del 76%, volúmenes pulmonares globalmente disminuidos y capacidad de transferencia de CO del 54%. Presentaba hipoxemia moderada con normocapnia. En la prueba de la marcha caminó 600 m con una caída de la saturación de oxígeno hasta el 87%. La tomografía axial computarizada mostró un patrón inconsistente con una neumonía intersticial usual (fig. 1). Se decidió realizar un lavado broncoalveolar, que mostró una celularidad con predominio de neutrófilos y una criobiopsia de pirámide basal derecha. El examen histológico mostró un parénquima pulmonar con cambios reactivos de predominio histiocitario intersticial sugestivos de neumonitis por hipersensibilidad.

Ante la sospecha de que algún elemento pudiera estar perpetuando el cuadro, se cultivaron las plumas del sofá objetivando crecimiento de *Aspergillus fumigatus*. Se orientó el caso como una neumonitis por hipersensibilidad (NH) crónica por exposición a este hongo. Se inició tratamiento con prednisona 30 mg/día y se eliminó la exposición a este antígeno, mejorando clínica y funcionalmente en pocos meses.

El caso presentado supone la primera descripción de una NH inducida por plumas del relleno de un sofá colonizadas por *Aspergillus fumigatus*.

El diagnóstico diferencial entre la NH crónica en fase avanzada y la fibrosis pulmonar idiopática es difícil. La búsqueda intensiva de posibles exposiciones es fundamental para diferenciarlas^{1,2}. Algunos hongos (*Aspergillus*, *Acremonium*, *Alternaria*, *Beuveria*, *Curvularia*, *Paecilomyces* y *Penicillium*) sintetizan queratinasas que degradan queratina de plumas³. En un contexto clínico concordante, consideraremos la presencia de enfermedad en aquellos casos con niveles elevados de IgG frente a estos antígenos^{4,5}. En este caso, los niveles de IgG frente a *Aspergillus fumigatus* estaban muy elevados, y además se confirmó la presencia de este hongo en un elemento al que el paciente continuaba expuesto, por lo que se asumió como el antígeno principal causante de la NH y del empeoramiento del cuadro.

En conclusión, se ha podido diagnosticar este caso al haber detectado el foco causal mediante cultivo de las plumas del sofá del paciente. Esta experiencia puede ser útil en pacientes con precipitinas positivas para hongos y sospecha de NH en los que no se detecta la exposición por anamnesis.

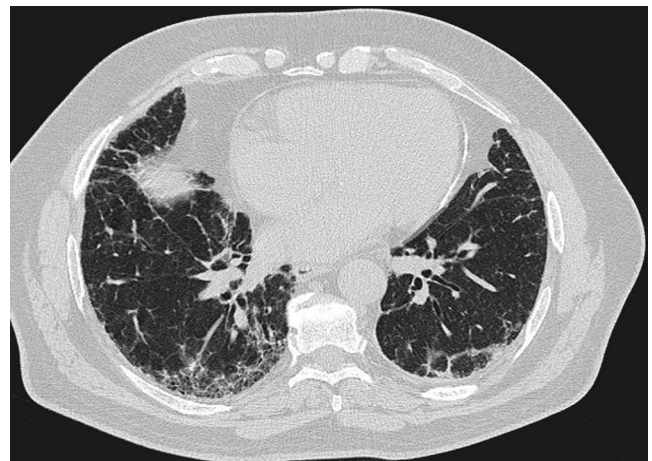


Figura 1. Tomografía computarizada de alta resolución de tórax en donde se observan opacidades reticulares subpleurales con bronquiectasias de tracción e imágenes de panal subpleural de predominio en lóbulos superiores. No se observa atrapamiento aéreo valorable en las secciones en espiración. Todo ello correspondería a un patrón consistente con neumonía intersticial usual (según los criterios del Consenso ATS/ERS/JRS/ALAT sobre el diagnóstico y manejo de fibrosis pulmonar idiopática, 2011).

Financiación

El presente estudio no ha recibido financiación de ningún tipo.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Selman M, Pardo A, King TE Jr. Hypersensitivity pneumonitis: Insights in diagnosis and pathobiology. *Am J Respir Crit Care Med.* 2012;186:314-24.
2. 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.
3. 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.

4. Kornilowicz-Kowalska T, Bohacz J. Biodegradation of keratin waste: Theory and practical aspects. *Waste Manag.* 2011;31:1689-701.
5. 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.

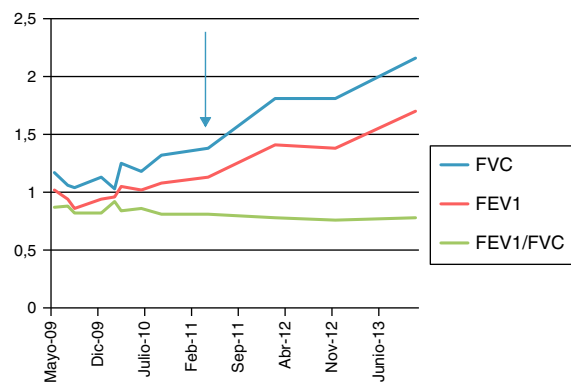


Figura 1. Evolución de las pruebas de función respiratoria. La flecha indica el inicio de tratamiento con rituximab. FEV1: volumen espiratorio forzado en el primer segundo; FVC: capacidad vital forzada.