

Adolescente con fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática. A propósito de un caso

An adolescent with idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis. Case report

Dra. Emine Atag^a, Dra. Nilay Bas Ikizoglu^a, Dra. Yasemin Gokdemir^a, Dra. Ela Erdem Eralp^a,
Dr. Gursu Kiyani^b, Dra. Dilek Yilmazbayhan^c y Dr. Bulent Karadag^a

RESUMEN

La fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática (FEPPI) es un trastorno raro incluido recientemente en las neumonías intersticiales idiopáticas según la actualización de la clasificación de la Sociedad Torácica Estadounidense (American Thoracic Society) y la Sociedad Respiratoria Europea (European Respiratory Society). La FEPPI se caracteriza por fibrosis parenquimatosa pleural y subpleural que produce reducción del volumen, sobre todo en los lóbulos pulmonares superiores. La edad al momento de la aparición varía, aunque la FEPPI ocurre principalmente entre los 30 y los 50 años de edad.

En este artículo, presentamos el caso de un paciente de 16 años con antecedentes de disnea de esfuerzo, tos seca y pérdida de peso en los últimos dos años. Durante el examen físico, con la auscultación se detectó disminución de los ruidos respiratorios en los lóbulos superiores. En la radiografía de tórax se observó engrosamiento pleural apical y volumen reducido. En la tomografía computarizada (TC) del tórax se observaron densidades en vidrio esmerilado y bronquiectasia tubular predominantemente en ambos lóbulos superiores, con engrosamiento septal interlobulillar de la pleura y adenopatía mediastínica. Se realizó una biopsia pulmonar por toracoscopia y en el examen histológico se observaron fibrosis subpleural y tinción de las fibras elásticas que demostraba depósito de fibras elásticas en el área subpleural y el parénquima pulmonar adyacente, lo que sugería FEPPI. Hasta donde sabemos, este es el primer caso durante la niñez. Por lo tanto, los pediatras deben estar atentos a esta enfermedad para realizar un diagnóstico y tratamiento adecuados.

Palabras clave: Niño, enfermedad pulmonar intersticial, fibrosis.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2018.e147>

Texto completo en inglés:

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2018.eng.e147>

Cómo citar: Atag E, Bas Ikizoglu N, Gokdemir Y, et al. Adolescente con fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática. A propósito de un caso *Arch Argent Pediatr* 2018;116(1):e147-e150.

- Facultad de Medicina de Marmara Üniversitesi, Departamento de Neumología Pediátrica.
- Facultad de Medicina de Marmara Üniversitesi, Departamento de Cirugía Pediátrica.
- Facultad de Medicina de İstanbul Üniversitesi, Departamento de Patología. Estambul, Turquía.

Correspondencia:

Emine Atag: emineatag@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 7-7-2017

Aceptado: 30-8-2017

GLOSARIO

CPT: capacidad pulmonar total

CVF: capacidad vital forzada

DLCO: (capacidad de) difusión pulmonar para el monóxido de carbono

FEPPI: fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática

pCO₂: presión parcial de dióxido de carbono

TC: tomografía computarizada

VEF₁: volumen de espiración forzada en el primer segundo

VR: volumen residual

INTRODUCCIÓN

La fibroelastosis pleuroparenquimatosa idiopática (FEPPI) es un trastorno raro incluido recientemente en las neumonías intersticiales idiopáticas según la actualización de la clasificación de la Sociedad Torácica Estadounidense (*American Thoracic Society*) y la Sociedad Respiratoria Europea (*European Respiratory Society*).¹ Amitani y col., describieron esta entidad en primer lugar como fibrosis del lóbulo superior, que luego Frankel denominó FEPPI.^{2,3} La FEPPI se caracteriza por fibrosis parenquimatosa pleural y subpleural que produce reducción del volumen, sobre todo en los lóbulos pulmonares superiores. La edad al momento de la aparición varía, aunque la FEPPI ocurre principalmente entre los 30 y los 50 años de edad y en individuos no fumadores. Si bien se desconoce su etiología, los trasplantes de médula ósea o pulmón, la quimioterapia, la radioterapia y las infecciones recurrentes son factores de riesgo de FEPPI. También se ha informado predisposición genética y autoinmunitaria. Los síntomas frecuentes incluyen pérdida de peso, disnea de esfuerzo, tos seca y dolor torácico pleural debido a neumotórax.⁴

Por lo tanto, se presenta el caso de un paciente de 16 años con FEPPI que ha sido, hasta donde sabemos, el primer caso durante la niñez.

A PROPÓSITO DE UN CASO

Derivaron a nuestros consultorios a un varón de 16 años con antecedentes de disnea de esfuerzo, tos seca y pérdida de peso en los últimos dos años. Había recibido tratamiento para el asma y para la sospecha de tuberculosis. El paciente no fumaba y no estaba expuesto al humo de cigarrillo. Su primo había fallecido debido a una enfermedad pulmonar no diagnosticada. Su índice de masa corporal era bajo, de 14 kg/m². Al momento del examen físico se observó que tenía el tórax plano. Durante la auscultación se detectó disminución de los ruidos respiratorios en los lóbulos superiores. Su saturación de oxígeno era del 94%. En las pruebas funcionales respiratorias se observó un patrón restrictivo grave con una CVF del 30%, un VEF₁ del 32%, un cociente VEF₁/CVF del 109% del valor previsto. Se realizó una pletismografía corporal en la que se observó una reducción marcada de la capacidad pulmonar total (CPT) del 45% de lo previsto y una capacidad de difusión pulmonar para el monóxido de carbono (DLCO) del 34% del valor previsto. Las mediciones de la gasometría capilar indicaron hipercapnia (pCO₂: 55 mmHg). Los resultados del panel de autoanticuerpos y de las pruebas serológicas fueron negativos para reuma. Los análisis de la fibrobroncoscopia y el líquido de lavado broncoalveolar fueron normales. En la radiografía de tórax se observó engrosamiento pleural apical y volumen reducido (Figura 1). En la tomografía computarizada (TC) del tórax se observaron densidades en vidrio

esmerilado y bronquiectasia tubular, sobre todo en ambos lóbulos superiores, con engrosamiento septal interlobulillar de la pleura y adenopatía mediastínica (Figura 2). Se realizó una biopsia pulmonar por toracoscopia y en el examen histológico se observaron fibrosis subpleural y tinción de las fibras elásticas que demostraba depósito de fibras elásticas en el área subpleural y el parénquima pulmonar adyacente (Figura 3, Figura 4). En el posoperatorio, el paciente presentó un neumotórax en el costado ipsilateral y se le colocó una sonda de toracostomía.

Se inició tratamiento con corticoesteroides, que continuó durante tres meses, pero desafortunadamente no fue beneficioso. Luego se decidió iniciar pirfenidona y se consideró el trasplante pulmonar, pero la familia rechazó ambas opciones y continuaron el uso de corticoesteroides. El paciente falleció un mes después.

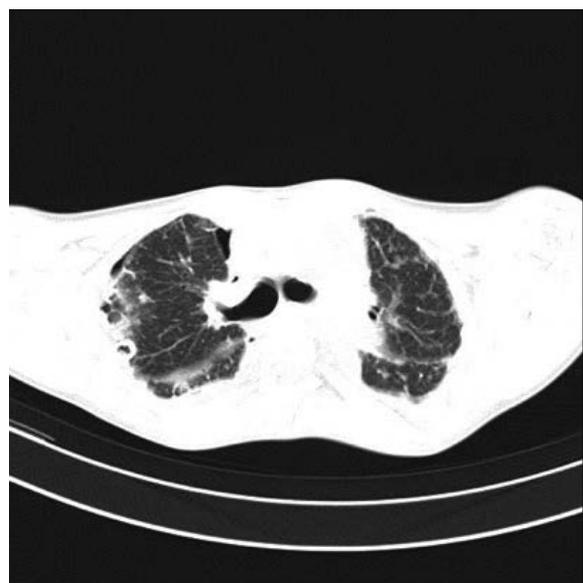
DISCUSIÓN

La FEPPi es una forma de enfermedad pulmonar intersticial, definida por fibrosis parenquimatosa pleural y subpleural con depósito de fibras elásticas. Según se ha informado, la mediana de edad de aparición es 57 años y el paciente más joven tenía 24 años.⁵ Por lo tanto, el caso de este paciente es el más joven informado en la bibliografía. Si bien la cantidad de casos notificados en la bibliografía ha aumentado, aún se desconoce la etiología

FIGURA 1. Radiografía del tórax del paciente



FIGURA 2. Tomografía computarizada del tórax



de la FEPPi. En el 32% de los pacientes con FEPPi se observaron antecedentes de tumores malignos.⁶ También se ha asociado la FEPPi con quimioterapia y radioterapia. Los trasplantes de médula ósea o de pulmón podrían causar FEPPi, como una manifestación pulmonar de enfermedad injerto contra huésped crónica. Nuestro paciente no tenía antecedentes de quimioterapia, radioterapia ni tumores malignos. Reddy y col., informaron infecciones recurrentes en la mitad de los pacientes; los microorganismos más frecuentes fueron *Mycobacterium avium-intracellulare* y *Aspergillus*.⁵ Los factores genéticos y autoinmunitarios también podrían ser parte de la patogenia. Se describió FEPPi en hermanos en dos informes que sugerían una predisposición genética como un factor patogénico posible.^{3,7}

Se informaron espondilitis anquilosante, colitis ulcerosa y psoriasis con niveles elevados de autoanticuerpos como afecciones asociadas.⁴

Los síntomas clínicos más frecuentes de la FEPPi son tos, disnea de esfuerzo y pérdida de peso, que son característicos de la enfermedad intersticial. La FEPPi suele estar asociada con un índice de masa corporal bajo. Con esta enfermedad, las pruebas funcionales respiratorias muestran un patrón pulmonar restrictivo con un cociente de VR/CPT elevado. También pueden observarse hipoxemia e hipercapnia. Las radiografías de tórax muestran engrosamiento pleural apical bilateral, reducción del volumen apical, elevación con opacidades hiliares y una dimensión torácica anterior-posterior estrechada. Puede producirse neumotórax en el 30% de los pacientes, lo que complica la evolución de

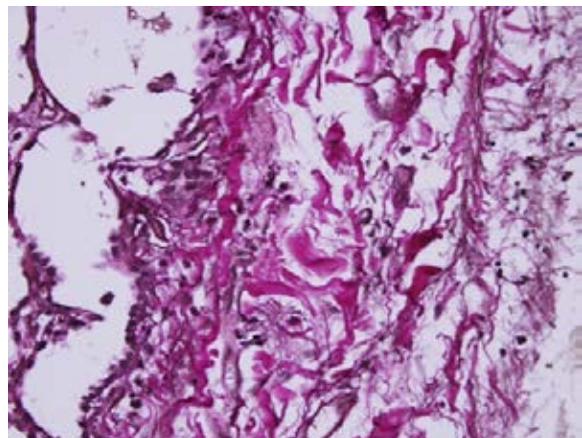
la enfermedad.^{4,8} Nuestro paciente también desarrolló neumotórax unilateral. En la TC de tórax se observaron consolidaciones con un patrón reticular pleurales y subpleurales con engrosamiento septal interlobulillar de la pleura, sobre todo en los lóbulos superiores. Pueden ocurrir distorsión estructural, bronquiectasia de tracción y panalización. La biopsia pulmonar quirúrgica es crítica para el diagnóstico.⁴ Las características histológicas incluyen un engrosamiento marcado de la pleura visceral y fibrosis subpleural prominente caracterizada por depósito de fibras elásticas en el área subpleural y el parénquima pulmonar adyacente.⁹ La biopsia pulmonar por toracoscopia mostró fibrosis subpleural y tinción de las fibras elásticas que demostraba depósito de fibras elásticas en el área subpleural y el parénquima pulmonar adyacente. La FEPPi suele avanzar gradualmente y no responde a los corticoesteroides ni a otros agentes inmunosupresores. El tratamiento sintomático y el trasplante de pulmón en la enfermedad avanzada son las principales opciones terapéuticas. Con respecto a los mecanismos de la elastosis, existe un fármaco antifibrótico llamado pirfenidona que podría ser beneficioso para la FEPPi.¹⁰ La pirfenidona inhibe los factores fibróticos, en especial el factor β de crecimiento y transformación. Si bien no existe evidencia de que la pirfenidona sea eficaz en la FEPPi, Sato y col., informaron el caso de un paciente en quien se usó con éxito pirfenidona para evitar la disminución de la función pulmonar.¹¹

A modo de resumen, la FEPPi es un trastorno raro caracterizado por fibrosis

FIGURA 3. Fibrosis subpleural, tinción de Van Gieson para fibras elásticas, x40



FIGURA 4. Fibras elásticas fragmentadas, tinción de Van Gieson para fibras elásticas, x400



predominante en los lóbulos superiores y que ocurre principalmente en la adultez. Hasta donde sabemos, aquí se presenta el primer caso pediátrico. Por lo tanto, los pediatras deben estar atentos a esta enfermedad para realizar un diagnóstico y tratamiento adecuados. ■

REFERENCIAS

1. Travis WD, Costabel U, Hansell DM, 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(6):733-48.
2. Amitani R, Niimi A, Kuze F. Idiopathic pulmonary upper lobe fibrosis. *Kokyu* 1992;11:693-9.
3. Frankel SK, Cool CD, Lynch DA, et al. Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis: description of a novel clinicopathologic entity. *Chest*. 2004;126(6):2007-13.
4. Watanabe K. Pleuroparenchymal fibroelastosis: Its clinical characteristics. *Curr Respir Med Rev* 2013;9:229-37.
5. Reddy TL, Tominaga M, Hansell DM, et al. Pleuroparenchymal fibroelastosis: a spectrum of histopathological and imaging phenotypes. *Eur Respir J* 2012;40(2):377-85.
6. Kusagaya H, Nakamura Y, Kono M, et al. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: consideration of a clinicopathological entity in a series of Japanese patients. *BMC Pulm Med* 2012;12:72.
7. Azoulay E, Paugam B, Heymann MF, et al. Familial extensive idiopathic bilateral pleural fibrosis. *Eur Respir J* 1999;14(4):971-3.
8. English JC, Mayo JR, Levy R, et al. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: a rare interstitial lung disease. *Respirol Case Rep* 2015;3(2):82-4.
9. von der Thüsen JH. Pleuroparenchymal Fibroelastosis: Its pathological characteristics. *Curr Respir Med Rev* 2013;9(4):238-47.
10. Becker CD, Gil J, Padilla ML. Idiopathic pleuroparenchymal fibroelastosis: an unrecognized or misdiagnosed entity? *Mod Pathol* 2008;21(6):784-7.
11. Sato S, Hanibuchi M, Takayashi M, et al. A patient with Idiopathic Pleuroparenchymal Fibroelastosis Showing a Sustained Pulmonary Function due to Treatment with Pirfenidone. *Intern Med* 2016;55(5):497-501.