

Doctor tengo los dedos como los palillos de un tambor: sospecha de la enfermedad pulmonar intersticial difusa a partir de acropaquias

García Pérez R, Garrido Acero I, Laurencio Luna J

Centro de Salud Zona Centro de Badajoz

Varón de 56 años de edad, fontanero de profesión; nivel de estudios: graduado escolar. Bebedor importante hasta 1987; actualmente no consume nada de alcohol. Fumador de unos 20-30 cigarrillos/día desde hace más de 30 años.

Diagnosticado de hepatitis A y úlcus péptico (enfermedad ulcerosa duodenal). Intervenido de hemorroides y amigdalectomizado. No alergias conocidas.

Consulta hace 6 meses por tos matutina con expectoración blanca constante durante todo el año y de escasa cuantía. No refiere disnea, ni dolor torácico, ni fiebre ni alteración del estado general. No pérdida de apetito ni de peso. No palpitaciones.

Exploración física: buen estado general, eupneico en reposo con color normal de piel y mucosas; dedos en "palillo de tambor" y uñas en "vidrio de reloj" en la mayor parte de los dedos de ambas manos (figura 1). Auscultación pulmonar: crepitantes secos en campos medios y bases de ambos hemitórax. Auscultación cardíaca: tonos puros y rítmicos sin soplos. TA: 129/71; FC: 63 lpm; peso: 89,9 Kg; talla: 1,72 m; IMC: 30,39.



Figura 1

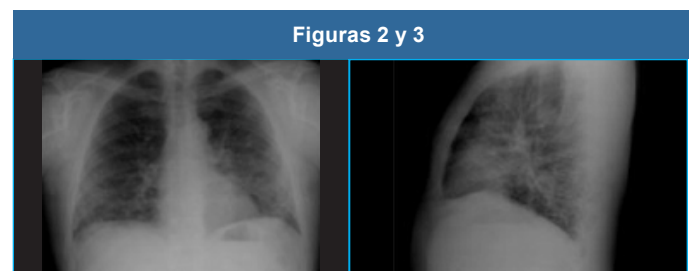
Espirometría: FVC 60 %; FEV1 68 %; FEV1/FVC 112 % (patrón mixto).

Radiografía de tórax: imágenes características de fibrosis intersticial que afecta sobre todo a las bases pulmonares (figuras 2 y 3).

Radiografía de dedos en dos proyecciones: normal.

Se deriva a Neumología para estudio por patrón

espirométrico restrictivo y sospecha de fibrosis intersticial difusa.



Figuras 2 y 3

Pruebas complementarias:

- Hemograma: hemoglobina 16,5; hematocrito 47; leucocitos 7,400, fórmula normal; plaquetas 235,000. Bioquímica: glucemia: 114; resto de parámetros del perfil hepatorenal dentro de la normalidad. Coagulación: TP 115 %. Inmunoglobulinas: IgG 1,970 (608 1550), IgA 282, IgM 124 (normales). Autoinmunidad: ANA, Anti DNA, Anti Sm, Anti RNP, Anti SSA, Anti SSB y ANCA negativos. Enzima convertora de angiotensina: 60 (0 50). Mantoux: 20 mm.

- TAC torácico de alta resolución: extensa afectación intersticial bilateral de predominio en lóbulos inferiores con engrosamiento del intersticio subpleural y peribroncovascular; se asocia a numerosas imágenes quísticas de pequeño tamaño de localización predominantemente subpleural en relación con panalización; hallazgos compatibles con fibrosis pulmonar idiopática; tráquea y bronquios principales permeables; no existe derrame pleural; mediastino mal valorado por la técnica empleada, aunque no parece que existan adenopatías de tamaño significativo (figuras 4, 5 y 6).

- Broncofibroscopia: mucosa inflamatoria con lesiones petequiales en el árbol bronquial; se realiza aspirado bronquial y BAL del segmento posterior del bronquio de lóbulo medio derecho, se instilan 150 cc de suero fisiológico y se recuperan 76 cc.

- Aspirado bronquial: tinción de GRAM con

menos de 10 células epiteliales por campo y menos de 25 leucocitos polimorfonucleares por campo; el cultivo bacteriológico aeróbico muestra flora habitual; el cultivo para micobacterias es negativo; en la tinción para micobacterias no se observan bacilos ácido-alcohol resistentes; son negativos los cultivos en medio líquido y sólido y el micológico.

Figuras 4, 5 y 6



- Citología: histiocitos cargados de pigmento antracótico así como células bronquiales; no se han observado células atípicas; diagnóstico anatomopatológico negativo para malignidad.

El diagnóstico final fue de enfermedad pulmonar intersticial difusa en estudio y cuadro clínico-radiológico sugestivo de fibrosis pulmonar idiopática.

El paciente es sometido a toracotomía derecha para obtención de biopsia pulmonar, que confirma el diagnóstico de fibrosis pulmonar idiopática.

Se insiste al paciente sobre la necesidad de abandonar el hábito tabáquico y no beber nada de alcohol. Se pauta tratamiento con prednisona (50 mg diarios por las mañanas), azatioprina (25 mg diarios), isoniacida 300 B6 (un comprimido diario, en ayunas), omeprazol (20 mg diarios) y bromuro de tiotropio (18 mcg al día).

COMENTARIO

Las acropaquias son un signo frecuente en la fibrosis pulmonar idiopática, pero no en otras enfermedades intersticiales, que no suelen acompañarse de osteoartropatía hipertrófica. Las acropaquias son el agrandamiento selectivo del extremo distal de los dedos, que adoptan una forma típica en "palillo de tambor". En la práctica clínica las causas más frecuentes son las bronquiectasias, el carcinoma broncopulmonar y las enfermedades intersticiales difusas del pulmón. La observación de acropaquias obliga en todos los casos a practicar una exploración funcional respiratoria y una radiografía de tórax que permitan descartar las enfermedades pulmonares más frecuentemente asociadas a ella.

Las enfermedades intersticiales difusas del

pulmón constituyen un grupo de afecciones con manifestaciones clínicas, radiográficas y funcionales respiratorias similares, en las cuales las principales alteraciones anatomopatológicas afectan a las estructuras alveolo-intersticiales del pulmón.

Los síntomas más frecuentes son la disnea de esfuerzo (síntoma capital), por lo general de instauración lenta, y la tos seca. En las fases iniciales de la enfermedad, los pacientes pueden estar asintomáticos, a pesar de la presencia de alteraciones radiográficas y funcionales. Los datos más relevantes de la exploración física son los estertores crepitantes y la acropaquia.

El estudio de la función pulmonar constituye un elemento básico para establecer el diagnóstico (en 15 % de los casos la alteración de la función pulmonar puede ser la primera manifestación de estas enfermedades, incluso antes de la aparición de manifestaciones clínicas y radiográficas). Las pruebas de función pulmonar que se utilizan para el estudio de las neumopatías intersticiales son la espirometría forzada, el cálculo de los volúmenes pulmonares estáticos, la capacidad de transferencia del monóxido de carbono y la gasometría arterial en reposo.

El diagnóstico de las enfermedades intersticiales difusas del pulmón es en ocasiones muy difícil, debido al gran número de agentes etiológicos y al hecho de que las manifestaciones clínicas y las alteraciones radiográficas y funcionales respiratorias son similares.

La anamnesis puede ser la clave del diagnóstico en una tercera parte de los casos. Los antecedentes familiares son de interés para el diagnóstico de la fibrosis pulmonar familiar y de las enfermedades intersticiales asociadas a enfermedades hereditarias. La historia profesional y ambiental debe realizarse de un modo exhaustivo, sobre todo para el diagnóstico de las neumoconiosis y las alveolitis alérgicas extrínsecas. Deben anotarse todos los fármacos que ha recibido el paciente, la dosis y la duración del tratamiento. En la historia de la enfermedad actual deben averiguarse la naturaleza y el orden de aparición de los síntomas, en particular disnea, tos, sibilancias, fiebre y expectoración, así como su duración y progresión.

Los signos principales de la exploración física que orientan el diagnóstico son la acropaquia y los estertores crepitantes.

Ante la sospecha clínica de neumopatía

intersticial difusa, deben practicarse una radiografía de tórax y una exploración funcional respiratoria. La espirometría forzada debe formar parte, junto con la radiografía de tórax, de las primeras pruebas complementarias realizadas para la valoración del paciente neumológico en atención primaria.

La fibrosis pulmonar idiopática, o también alveolitis fibrosante criptogénica, es de etiología desconocida. La edad media de los pacientes es de 40-70 años, aunque existe amplia variación en la edad de presentación. La prevalencia de la enfermedad es de 3-5 casos por 100.000 habitantes. Se han descrito cuatro formas clínico-patológicas: neumonía intersticial aguda, neumonía intersticial descamativa, neumonía intersticial usual y neumonía intersticial inespecífica.

El cuadro clínico se caracteriza por disnea de esfuerzo progresiva, junto con tos seca persistente, de varios meses de duración. Algunos pacientes presentan síntomas sistémicos (fiebre, artromialgias, astenia) en el momento del diagnóstico. En el 10 % de los casos los pacientes están asintomáticos. En la exploración física destacan los estertores crepitantes (presentes en 75-90 % de los casos) y la acropaquia en un porcentaje similar. No existen alteraciones específicas en los análisis sanguíneos. La VSG suele estar elevada, los anticuerpos antinucleares son positivos en 20 % de los pacientes y el factor reumatoide en 25 %. Asimismo, puede detectarse aumento de las IgG e inmunocomplejos circulantes.

En la radiografía de tórax se observan las alteraciones típicas de las enfermedades intersticiales, que afectan principalmente los lóbulos inferiores. En las fases avanzadas es común la imagen en "panal de abeja".

En presencia de datos clínicos, radiográficos y/o funcionales respiratorios sugestivos de neumopatía intersticial difusa, debe plantearse la práctica de una TAC de alta resolución (TACAR) y de una fibrobroncoscopia con biopsia transbronquial y lavado broncoalveolar.

La espirometría forzada permite distinguir entre las alteraciones ventilatorias de tipo obstructivo y las caracterizadas por la reducción del volumen pulmonar, alteraciones ventilatorias de tipo no obstructivo o restrictivo, que se caracteriza por disminución de la capacidad vital forzada (FVC), indemnidad de los flujos espiratorios máximos

(FEV1 y FEF25-75% y aumento del cociente FEV1/FVC (igual o superior al 85 %). La medición de los volúmenes pulmonares estáticos con pletismografía constituye un complemento de la espirometría forzada para precisar el tipo de alteración de la capacidad ventilatoria y es útil para el diagnóstico de las alteraciones ventilatorias de tipo restrictivo. La capacidad de transferencia del monóxido de carbono (DLCO) está disminuida y es uno de los indicadores más sensibles de las neumopatías intersticiales y la DLCO normalizada por el volumen alveolar (cociente DLCO/VA, o KCO) suele ser normal o moderadamente baja.

La TACAR se caracteriza por imágenes en vidrio deslustrado, imágenes reticulares y en "panal de abeja", bilaterales y simétricas en los lóbulos inferiores. En presencia de criterios clínicos, radiográficos y funcionales respiratorios, actualmente se considera que los hallazgos de la TACAR son diagnósticos de la neumopatías intersticiales difusas, aunque algunas formas clínicas requieren realizarse una biopsia pulmonar abierta.

La biopsia pulmonar abierta está indicada cuando, después de las exploraciones antes citadas (clínica, examen radiográfico y funcional respiratorio, TACAR, fibrobroncoscopia) no se ha obtenido un diagnóstico específico.

El objetivo fundamental del tratamiento es suprimir el componente inflamatorio de la enfermedad, que es el único medio terapéutico en las neumopatías intersticiales de etiología desconocida. Los fármacos que se utilizan son los glucocorticoides (prednisona, prednisolona), a dosis elevadas. Cuando no se obtiene buena respuesta al tratamiento con los glucocorticoides o aparecen efectos secundarios graves, deben utilizarse citostáticos. Los más utilizados son la azatioprina y la ciclofosfamida. La colchicina, fármaco con propiedades antifibróticas, se ha utilizado a la dosis de 0,6 mg/día en el tratamiento de la fibrosis pulmonar idiopática. Su eficacia no suele ser superior a la de los glucocorticoides, aunque ocasiona menos efectos secundarios.

Los glucocorticoides solamente son eficaces en el 20-30 % de los pacientes. Los factores predictivos de buena respuesta al tratamiento son la presencia de marcada inflamación parenquimatosa en las muestras de biopsias pulmonares y de imágenes en vidrio deslustrado en la TACAR. En pacientes asintomáticos y con alteraciones leves de la función pulmonar, debe valorarse la posibilidad

de no instaurar ningún tipo de tratamiento e iniciarlo cuando exista evidencia de progresión de la enfermedad.

La exploración funcional tiene un papel básico en el control de la evolución de la enfermedad y de la respuesta al tratamiento. La periodicidad de su realización dependerá de la gravedad del cuadro clínico o del tratamiento administrado, aunque como criterio general se aconseja efectuar controles trimestrales o semestrales. Los parámetros más utilizados son la FVC y la DLCO. Incrementos iguales o superiores al 15 % de sus valores absolutos indican buena evolución, y su disminución igual o superior al 15 %, mala evolución.

BIBLIOGRAFIA

- Xaubet Mir A, Morell Brotad F, et al. Enfermedades Intersticiales Difusas del Pulmón. En: Ferreras P, Rozman C (eds). Medicina Interna. 14ª edición. Harcourt, 2000; cap 100.
- Smith W, Hauser E, Easton J. Cerebrovascular Diseases. In: Braunwald E. Harrison's. Principles of Internal Medicine. 15th edition. McGraw-Hill 2001; vol II, chap 361.
- Gaudó J, Prieto E, Rodríguez-García JL, Igor J. Acropaquias. En: Diagnóstico, Tratamiento médico (DTM). Marbán. Madrid 2010; parte I: Cardiología, Neumología y Nefrología.