

2025

25

3

107-161

FUNDADA EN 2001

ISSN 1852-236



ramr

Revista Americana de Medicina Respiratoria
American Review of Respiratory Medicine

www.ramr.org
revista@ramr.org

EDITORIALES

- 107 **Enfermedad pulmonar intersticial asociada a miopatías ISSN 1852-236X inflamatorias idiopáticas: el valor de reconocer un fenotipo pulmonar temprano**
Castro Zorrilla, Liliana
- 109 **Estenosis traqueal benigna. Respuesta terapéutica necesaria a una patología con alta carga de morbilidad**
Brescacin, Carlos Fernando

ARTÍCULOS ORIGINALES

- 111 **Tratamiento multidisciplinario de las estenosis benignas de la vía aérea central post intubación**
Ruiz, Claudio; Garcia, Artemio; Aranibar, Ramiro; Giacoia, Alejandro; Gloazzo, Emiliano; Otero, Walter
- 117 **Enfermedad pulmonar intersticial asociada a miopatías inflamatorias idiopáticas. Estudio multicéntrico en la provincia de Córdoba, Argentina**
Nigra, Natalia Paola; Moyano, Viviana; Cuestas, Érica; Farrell, Pamela; Tissera, Yohana; Savio, Verónica; Casas, Juan Pablo; Uribe Echeverría, Malisa; Alba, Paula; Meras, Nidia; Babini, Alejandra; Arismendi Ferla, María Virginia
- 124 **Neumonia por virus sincicial respiratorio en el adulto hospitalizado. Estudio de costos directos en dos hospitales públicos de la ciudad de buenos aires**
Baloco Espitia, Oscar; Sivori, Martin; Pascansky, Daniel; Saldarini, Fernando; Ortúñoz Katerine; Pascuchelli, Verónica; Ormazabal, Cecilia; González, Laura; Mancuso Marcela
- 131 **Evolución de la pCO₂ post fallo hipercápnico en pacientes con EPOC**
Velásquez Méndez, Lourdes Mabel; Terroba, Hernán; Fernandez, Romina; Ferreiro, Sebastián; Lescano, Paula; Martínez Fraga, Alejandro; Gullo, Regina; Lucrecia Di Rocco

CASUÍSTICAS

- 139 **Una triada infrecuente: tumor fibroso solitario, síndrome de Doege-Potter y Bamberger-Pierre-Marie**
Barro, Rodrigo; Bonavia, Luis Manuel; Gatica Hernandez, David Patricio; Alvarez Berte, Juan Pablo; Perone, Gustavo; Gatica, Roberto; Sosa, Marcelo; Gross, Mariana
- 145 **Malformación congénita de la vía aérea pulmonar en un recién nacido: Reporte de caso**
Stand Niño, Iván; Restrepo Hincapié, Andrea; Aristizábal Ardila, Paula; Sánchez Silvera, Zaira; Peña Soto, Jorge; Ovalle Villadiego, Carlota
- 151 **Entrenamiento aeróbico sobre cinta en un niño con bronquiolitis obliterante post infecciosa. Reporte de un caso**
Barbarito Giselle B, Barbarito Ricardo R, Dolce Pablo

HIGHLIGHTS

- 156 **Highlights de los Congresos Internacionales. Informe de nuestros representantes en los siguientes eventos internacionales**

Enfermedad pulmonar intersticial asociada a miopatías inflamatorias idiopáticas: el valor de reconocer un fenotipo pulmonar temprano

Interstitial lung disease associated with idiopathic inflammatory myopathies: the importance of recognizing an early pulmonary phenotype

Castro Zorrilla, Liliana^{1,2,3,✉}

“En las miopatías inflamatorias, el pulmón no es un órgano más: es el que define la historia clínica.”

Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) conforman un grupo heterogéneo de enfermedades autoinmunes en las que el compromiso pulmonar ha adquirido un rol pronóstico decisivo. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) asociada a MII constituye uno de los principales determinantes de morbimortalidad.^{1,2} En este contexto, la identificación temprana de patrones clínicos, inmunológicos y radiológicos de riesgo es esencial para modificar la evolución natural de la enfermedad.

El estudio multicéntrico analizado³ aporta datos significativos al caracterizar una cohorte representativa de la práctica clínica regional, con predominio de mujeres, anticuerpos antisintetasa – particularmente anti-Jo1 – y un patrón tomográfico dominante de neumonía intersticial no específica, hallazgos plenamente concordantes con series internacionales recientes.⁴⁻⁶ Esta consistencia remarca que la correcta identificación del fenotipo antisintetasa constituye un pilar diagnóstico, terapéutico y pronóstico.

Los hallazgos radiológicos sustentan la importancia de una interpretación experta de la tomografía de alta resolución. El predominio del patrón NINE, observado también en estudios contemporáneos^{5,7}, obliga a una vigilancia activa, ya que se asocia con potencial de reversibilidad si se interviene precozmente. En este contexto, el

abordaje multidisciplinario entre neumonología, reumatología y radiología se vuelve indispensable.

En cuanto a la función pulmonar, la reducción precoz de la capacidad de difusión, la desaturación durante el test de caminata y la instalación de un patrón restrictivo representan indicadores sensibles de compromiso temprano.^{1,2} La medición sistemática de DLCO y pruebas de marcha, herramientas simples y de bajo costo, tiene un rol fundamental para detectar progresión subclínica y ajustar oportunamente el tratamiento.

Desde el punto de vista terapéutico, los resultados observados con micofenolato y el empleo de rituximab en casos refractarios se alinean con la evidencia contemporánea y con estudios multicéntricos de los últimos años.^{6,8} La implementación temprana de terapias inmunomoduladoras intensivas ha demostrado mejorar la supervivencia y prevenir secuelas fibrosantes irreversibles.

Un aspecto valioso del estudio es el análisis comparativo entre pacientes con y sin EPID. La mayor frecuencia de marcadores antisintetasa en los primeros y la mayor afectación muscular y ANA positivos en los segundos reflejan la heterogeneidad fenotípica propia de las MII.⁹ Esta variabilidad obliga a considerar perfiles clínicos distintos al momento de estratificar riesgo, iniciar tratamientos y diseñar estrategias personalizadas.

En conjunto, este trabajo local reafirma un mensaje clínico clave: la pesquisa activa de EPID en pacientes con MII no es opcional. Su detección

temprana permite intervenir antes de que se produzca daño pulmonar irreversible, optimizar el tratamiento inmunomodulador y mejorar el pronóstico a largo plazo. Los resultados aportados por este estudio fortalecen la evidencia regional y constituyen una base firme para futuras investigaciones colaborativas.

Conflictos de intereses

La autora declara no tener conflictos de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Connors GR, Christopher-Stine L, Oddis CV, Danoff SK. Interstitial lung disease associated with idiopathic inflammatory myopathies: what progress has been made? *Chest*. 2010;138:1464-74. <https://doi.org/10.1378/chest.10-0180>
2. Fathi M, Dastmalchi M, Rasmussen E, et al. Interstitial lung disease, a common manifestation of newly diagnosed polymyositis and dermatomyositis. *Ann Rheum Dis*. 2004;63:297–301. <https://doi.org/10.1136/ard.2003.006122>
3. Nigra NP, Moyano V, Cuestas E, y cols. Enfermedad pulmonar intersticial asociada a miopatías inflamatorias id-iopáticas. Estudio multicéntrico en la provincia de Córdoba, Argentina. *Rev Am Med Resp*. 2025;25:117-123. <https://doi.org/10.56538/ramr.GQLR8435>
4. Zamora AC, Hoskote SS, Abascal-Bolado B, et al. Clinical features and outcomes of interstitial lung disease in anti-Jo-1 positive antisynthetase syndrome. *Respir Med* 2016;118:39–45. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2016.07.009>
5. Marie I, Hachulla E, Cherin P, et al. Pulmonary involvement in antisynthetase syndrome. *Arthritis Rheum* 2002;47:614–22. <https://doi.org/10.1002/art.10794>
6. Distler O, Highland K, Gahlemani M, et al. Nintedanib for systemic sclerosis-associated interstitial lung disease. *N Engl J Med* 2019;380:2518–28. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1903076>
7. Long K, Danoff SK. Interstitial lung disease in polymyositis and dermatomyositis. *Clin Chest Med* 2019;40:561–72. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2019.05.004>
8. Doyle TJ, Dhillon N, Madan R, et al. Rituximab in the treatment of interstitial lung disease associated with antisynthetase syndrome: a multicenter retrospective case review. *J Rheumatol*. 2018;45:841–50. <https://doi.org/10.3899/jrheum.170541>
9. Allenbach Y, Benveniste O, Stenzel W, Boyer O. Myositis-specific autoantibodies: a key tool to understand clinical heterogeneity. *J Intern Med*. 2016;280:8–23. <https://doi.org/10.1111/joim.12451>

Estenosis traqueal benigna. Respuesta terapéutica necesaria a una patología con alta carga de morbilidad

Benign Tracheal Stenosis. Therapeutic Response Required for a Disease with High Morbidity Burden

Carlos Fernando Brescacin¹✉

La estenosis traqueal es una complicación temible de aquellos pacientes que han requerido ARM prolongado o su consecuente traqueostomía. Se produce la lesión isquémica de la mucosa por contacto del balón insuflado a mayor presión que la de perfusión capilar, que genera una daño por decúbito prolongado a la cual se corresponde con un proceso cicatrizal de tipo inflamatorio granulomatoso y generalmente progresivo.^{1, 2}

Es importante destacar, como mencionan Ruiz y cols. en este número de la revista,³ que es potencialmente prevenible ya que la correcta utilización de protocolos de cuidado posintubación inmediata, reduce considerablemente la aparición de estas lesiones que actúan como situaciones condicionantes de comorbilidad pos-ARM que generan un camino tórpido en la rehabilitación de la vía aérea.

En este estudio, los autores llevan la complejidad de la selección de los pacientes en condiciones de resolución quirúrgica de las estenosis de vía aérea y hacen mención a la importancia de contar con equipos multiprofesionales con experiencia suficiente acumulada desde la casuística para alcanzar mejores resultados posoperatorios.

La cirugía traqueal, bajo criterios de inclusión estrictos ha demostrado ser una herramienta de resolución eficaz, con un aceptable índice de complicaciones potencialmente remediables, que mejora sustancialmente la percepción sintomática del paciente con su correlativa limitación funcional y reduce las complicaciones asociadas.

Es también importante el mencionar la necesidad de contar con el acompañamiento tecnológico, que incluye desde la curva flujo volumen de la espirometría computarizada como primer indicador de obstrucción fija de la vía aérea, endoscopia flexible al igual que rígida con capacidad terapéutica complementaria y disponer con la posibilidad de imágenes de reconstrucción 3D con su potencial navegación virtual endoscópica.

De manera secundaria, el desafío de protocolizar el seguimiento posterior de pacientes que han requerido la instrumentación de la vía aérea mediante espirometría computarizada como objetivador de PEF y PIF reducido, lo que sugiere obstrucción fija evidente en cajón de la curva flujo/volumen, lo que permite la sospecha temprana y seguimiento progresivo en pacientes oligosintomáticos, sobre todo en atención primaria.⁴

Considero que sería interesante poder planificar un estudio donde se pueda comparar la reconstrucción tomográfica 3D con los hallazgos ecográficos traqueales evaluando sensibilidad y especificidad. Es una práctica menos costosa y de fácil acceso como indicador de posible derivación a un centro específico para resolución.

El artículo es un reflejo de la importancia del trabajo conjunto multiprofesional y la interacción entre diversas especialidades para ofrecer una solución con alto impacto en la calidad de vida de nuestros pacientes.

Conflictos de intereses

El autor declara no tener conflictos de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Mojdeh M. A review on diagnostic assessments of tracheal stenosis - Biomed Eng Online. 2025;24:18. <https://doi.org/10.1186/s12938-025-01351-2>
2. A Ghiani. Tracheal stenosis in prolonged mechanically ventilated patients: prevalence, risk factors, and bronchoscopic management BMC Pulm Med. 2022;22:24. <https://doi.org/10.1186/s12890-022-01821-6>
3. Ruiz, Claudio; García, Artemio; Aranibar, Ramiro; Giacoia, Alejandro; Gloazzo, Emiliano; Otero, Walter. Tratamiento multidisciplinario de las estenosis benignas de la vía aérea central posintubación. Rev Am Med Respir 2005;25:111-6. <https://doi.org/10.56538/ramr:LXZF8745>
4. W Alshareef. Spirometry in laryngotracheal stenosis: a systematic review and meta-analysis. Eur Arch Otorhinolaryngol. 2023;280:4783-92. <https://doi.org/10.1007/s00405-023-08159-7>.

Tratamiento multidisciplinario de las estenosis benignas de la vía aérea central posintubación

Multidisciplinary treatment of benign central airway stenoses post intubation

Ruiz, Claudio¹; García, Artemio¹; Aranibar, Ramiro¹; Giacoia, Alejandro¹; Gloazzo, Emiliano¹; Otero, Walter¹

Recibido: 24/04/2024

Aceptado: 15/12/2024

Correspondencia

Ramiro Aranibar.
Correo electrónico:
jr_aranibar@hotmail.com

RESUMEN

Introducción: Las estenosis laringotraqueales posintubación son lesiones de naturaleza benigna y progresiva que plantean un desafío para el equipo tratante. El estrechamiento de la luz de la vía aérea es responsable de la disnea creciente, que obliga a utilizar métodos de diagnóstico y tratamiento de manera rápida y eficaz. Es por ello que resulta indispensable el abordaje de esta patología por un equipo multidisciplinario que incluya cirujanos torácicos, broncoscopistas e intensivistas.

Objetivo: Evaluar los resultados obtenidos con el tratamiento quirúrgico de pacientes con estenosis laringotraqueales previamente seleccionados según algoritmo en un período determinado y sus complicaciones.

Materiales y métodos: Se estudiaron las historias clínicas de 57 pacientes con estenosis laringotraqueal en forma observacional y retrospectiva, entre los años 1996 y 2023 a quienes se incluyó para su tratamiento quirúrgico: 5 fueron laringotraqueales y 52 traqueales. Se realizó resección y reconstrucción según técnica de Pearson en el primer grupo y resección con anastomosis traqueotraqueal en el segundo grupo.

Resultados: del total de $n = 57$ pacientes operados, $n = 48$ tuvieron buena evolución posoperatoria y $n = 9$ presentaron complicaciones que corresponde al 15,7% del total. Se reconocieron $n = 4$ fistulas aéreas y $n = 5$ reestenosis de la anastomosis. No hubo mortalidad en nuestra serie de enfermos.

Conclusiones: La cirugía es la mejor opción terapéutica en aquellos pacientes con lesión laringotraqueal estrictamente seleccionados, hecho corroborado con nuestra experiencia y con la literatura. El abordaje multidisciplinario permite una mejor evaluación diagnóstica y terapéutica, ya que la broncoscopia intervencionista nos permite dilatar y llevar a cirugía a pacientes en mejores condiciones clínicas.

Palabras claves: Estenosis laringotraqueal, Benigna; Resección; Anastomosis

SUMMARY

Introduction: Postintubation laryngotracheal stenoses are lesions of a benign and progressive nature that pose a challenge to the treating team. The narrowing of the airway lumen is responsible for increasing dyspnea, which requires rapid and effective diagnosis and treatment methods. This is why it is essential to approach this pathology by a multidisciplinary team that includes thoracic surgeons, bronchoscopists and intensivists.

Objective: To evaluate the results obtained with the surgical treatment of patients with laryngotracheal stenosis previously selected according to the algorithm in a specific period and their complications.

Materials and Methods: The medical records of 57 patients with laryngotracheal stenosis were studied observationally and retrospectively between the years 1996 and 2023 who were included for surgical treatment: 5 were laryngotracheal and 52 were tracheal. Resection and reconstruction were performed according to the Pearson technique in the first group and resection with tracheotraheal anastomosis in the second group.

Results: of the total of n=57 operated patients, n=48 had a good postoperative evolution and n=9 presented complications, which corresponds to 15.7% of the total. n=4 air fistulas and n=5 restenosis of the anastomosis were recognized. There was no mortality in our series of patients.

Conclusions: Surgery is the best therapeutic option in strictly selected patients with laryngotracheal injury, a fact corroborated by our experience and the literature. The multidisciplinary approach allows for better diagnostic and therapeutic evaluation, since interventional bronchoscopy allows us to dilate and take patients in better clinical conditions to surgery.

Key words: Laryngotracheal stenosis, benign; Resection; Anastomosis

INTRODUCCIÓN

Se define a las estenosis laringotraqueales posintubación como lesiones cicatrizales de naturaleza benigna secundarias a intubación orotraqueal o traqueostómica de evolución progresiva e irreversible.¹⁻³

La estenosis subglótica señala el estrechamiento de la vía aérea entre la glotis (ej. cuerdas vocales) y el cartílago cricoides. La estenosis traqueal se refiere al estrechamiento de la luz de la vía aérea desde el cartílago cricoides hasta la carina principal. La estenosis laringotraqueal involucra cualquier obstrucción que comprometa la laringe y/o la tráquea.^{1, 4, 5}

Desde el punto de vista fisiopatológico, la intubación orotraqueal o traqueostómica prolongada o traumática comprometen la irrigación laringotraqueal provocando isquemia y necrosis parietal con el consiguiente proceso cicatrizal estenosante progresivo.⁶⁻⁸

Las lesiones más comunes son producidas por hiperinsuflación del manguito del tubo endotraqueal durante asistencia respiratoria mecánica (ARM) prolongada o aquellas producidas durante la realización de una traqueostomía, por el efecto traumático del manguito o el extremo de la cánula^{1-3, 5, 9}

La aparición cada vez más frecuente de trauma grave en pacientes jóvenes con requerimiento de Asistencia Respiratoria Mecánica en las unidades

de cuidados intensivos es un factor principal en el desarrollo de estas lesiones, ya que la intubación orotraqueal traumática sin precauciones en el cuidado de la técnica o en la no utilización de manguitos de baja presión, lesionan la pared traqueal. De la misma forma se producen lesiones debido a la inadecuada ubicación del traqueostoma o a la relocalización del mismo por personal no entrenado.^{1, 10, 11}

El manejo de la patología en cuestión constituye un desafío para el plantel médico tratante debido a su complejidad, a la falta de equipos especializados y a pacientes que suelen ser altamente demandantes por presentar limitaciones funcionales severas. Es por ello que es indispensable el abordaje multidisciplinario de estos pacientes, debiendo contar con cirujanos entrenados en el tratamiento quirúrgico, endoscopistas con experiencia en broncoscopia intervencionista, anestesiólogos habituados al manejo avanzado de vía aérea dificultosa, radiólogos y kinesiólogos entrenados.^{6, 10-12}

El objetivo de esta presentación es mostrar nuestra experiencia en el abordaje quirúrgico de esta compleja y desafiante patología, haciendo hincapié en la necesidad del trabajo multidisciplinario para un tratamiento adecuado.

MATERIALES Y MÉTODOS

Entre los años 1996 y 2023 fueron realizadas 18815 fibrobroncoscopias por el Servicio de Fibrobroncoscopia de nuestra institución y se detectaron 657 paciente con estenosis de

la vía aérea central (EVAC). Fueron derivados 57 pacientes (57/657) al servicio de cirugía torácica para su resolución quirúrgica y que son el objetivo de nuestra presentación, siendo estudiadas sus historias clínicas de forma observacional y retrospectiva. La Figura 1 muestra el algoritmo diagnóstico y terapéutico empleado en nuestra población.

Los pacientes operados reunieron las siguientes condiciones prequirúrgicas: ausencia de ARM, buen *performance status* (grado 0, 1 y 2 del *performance status* según ECOG) y longitud de la estenosis menor de 6 cm.

De los 57 enfermos intervenidos quirúrgicamente, 31 fueron hombres y 26 mujeres, con una edad promedio de 25 años (rango 21-30). El síntoma principal fue la disnea, seguido de estridor en 31 pacientes. El tiempo promedio de ARM fue de 16 días y 18 enfermos presentaron traqueostomía al ingreso en nuestro servicio.

El diagnóstico inicial se realizó con fibrobroncoscopia en todos los pacientes, la cual evidenció lesión laringotraqueal en 5 pacientes y traqueal en 52; de estos últimos, 47 lesiones fueron cervicales, 4 en la región cervicotorácica y 1 torácica. El 90,3% de las broncoscopías terapéuticas realizadas presentaron un grado de estenosis 4 y 5 de la clasificación de Freitag. A todos los pacientes se les realizó tomografía computarizada cervical y torácica. La curva flujo-volumen se efectuó en 50 enfermos y la tomografía helicoidal de tráquea con reconstrucción 3D y broncoscopía virtual, en 42. Este último estudio de imágenes fue fundamental para localización de la estenosis, así también como su longitud y distancia con el cartílago cricoides por arriba y la carina por debajo.

Debido a la disnea creciente por la evolución estenosante de estas lesiones, 28 pacientes fueron dilatados antes de la cirugía y en 8 de ellos se colocó un *stent* transitorio prequirúrgico.

La causa de las estenosis laringotraqueales en los 5 pacientes de nuestra experiencia fue la incorrecta ubicación del traqueostoma que produjo lesión del cartílago cricoides junto a los primeros anillos traqueales con la consiguiente fibrosis en tres pacientes y por efecto de la intubación en dos.

En dos pacientes la cirugía se realizó con un ostoma distal a la lesión. La cirugía se realizó con el paciente ambulatorio.

El servicio de Anestesiología y Fibrobroncoscopia realizó la intubación orotracheal intraoperatoria por debajo de la lesión y encima de la carina con control fibrobroncoscópico, una vez realizada la incisión quirúrgica sobre la tráquea se colocó un tubo espirolado en el extremo distal traqueal se retiró el previo hasta la glotis. Realizada la resección de la zona estenótica y posterior anastomosis de la cara posterior traqueal, se retiró el tubo espirolado y se avanza el tubo orotracheal, distal a la línea de sutura y por encima de la carina se realiza control fibrobroncoscópico.

Se realizó resección laringotraqueal en 4 enfermos según la técnica de Pearson con anastomosis laringotraqueal y resección traqueal con anastomosis traqueotraqueal en 52. De estos, 47 se abordaron por cervicotomía transversa, 4 por cervicomamubriotomía y 1 por toracotomía posterolateral. En un paciente con lesión laringotraqueal, la resección no fue posible debido a que la extensión de la lesión superó los 6 cm, y quedó con traqueostomía (Figura 2).

El momento crítico del acto quirúrgico es determinar la longitud que se va a resecar, que debe ser lo suficientemente adecuada para evitar la reestenosis si es insuficiente o la fistula aérea si resulta excesivamente larga. La longitud promedio de tráquea estenosada resecada fue de 3 cm. Sólo en dos pacientes fue necesario efectuar maniobras de relajación laríngea para evitar tensión excesiva en la línea de sutura. La sutura se realizó en un plano a puntos separados con material irreabsorbible o tipo PDS, ya sea laringotraqueal o traqueotraqueal. No hubo necesidad de colocación de tubo de Montgomery trans anastomótico ni confeccionar ostomía distal a la sutura.

El Servicio de Kinesiología intervino con todos los pacientes sobre en el posoperatorio, con ejercicios respiratorios, manejo de secreciones, pero, sobre todo, estando atentos a la aparición de complicaciones posquirúrgicas, como parálisis del nervio laríngeo recurrente, disfunción deglutoria, en nuestra serie no se presentaron estas complicaciones.

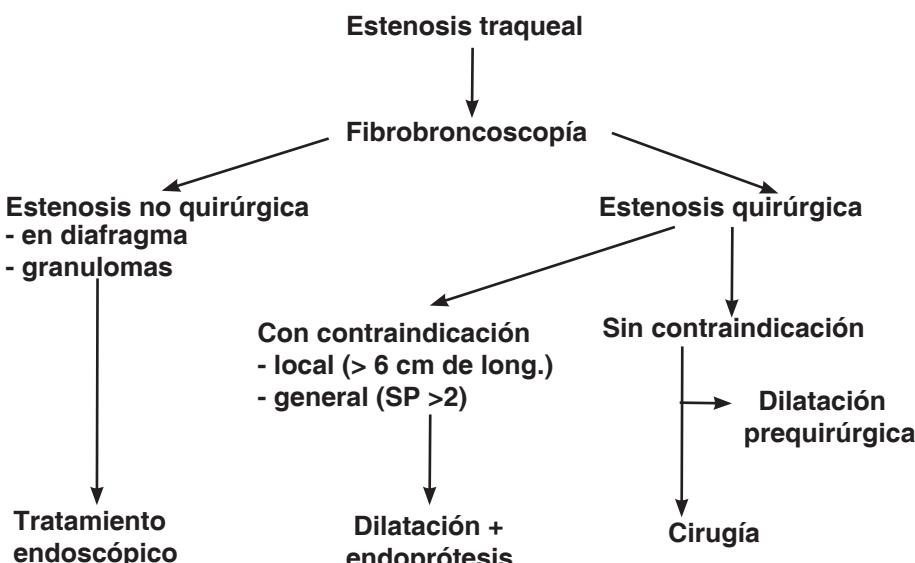


Figura 1. Algoritmo terapéutico

| Total de pacientes | Broncoscopía | | |
|--------------------|-------------------------|------------|------------------|
| | Lesión laringo traqueal | | Lesión traqueal |
| | 5 | 52 | |
| | | Cervicales | Cervicotorácicas |
| 57 | | 47 | 4 |
| | | | 1 |

| Tratamiento quirúrgico | Resección y anastomosis laringo traqueal Técnica de Pearson | Resección traqueal Anastomosis traqueo-traqueal | |
|------------------------|--|--|-----------------------|
| | 4, * | 52 | |
| | | Vía de abordaje quirúrgico | |
| | | Cervico-tomía transversa | Cervico-manubriotomía |
| | | 47 | 4 |
| | | | 1 |

* En un paciente con lesión laringotraqueal la resección no fue posible debido a la extensión de la lesión superó los 6 cm, quedando con traqueostomía.

Figura 2. Localización y abordaje quirúrgico

RESULTADOS

Del total de pacientes operados ($n = 57$) 48 tuvieron buena evolución posoperatoria (48/57) y 9 presentaron complicaciones (9/57), que correspondieron al 15,7% del total. El mayor índice de complicaciones se presentó en el grupo de pacientes con lesión laringotraqueal (2/5), ambos desarrollaron fistula aérea y se requirió traqueostomía en uno y colocación de *stent* en el otro paciente. Del grupo de enfermos con resección traqueal, se complicaron 7 pacientes (7/52), 2 enfermos desarrollaron fistula aérea: el cierre fue espontáneo en un enfermo y requirió colocación de *stent* en el otro. La sutura se reestenosó en 5 pacientes y fue resuelta con dilatación y *stent* en 4 y con la realización de traqueotomía distal a la reestenosis en 1.

Del total de enfermos complicados con lesión traqueal ($n = 7$), en 6 pacientes se había realizado dilatación prequirúrgica. El paciente no resecado, a quien se le realizó traqueostomía, tuvo buena evolución. No hubo mortalidad en nuestra serie de pacientes.

DISCUSIÓN

El tratamiento adecuado de esta desafiante patología es posible con un estricto criterio de selección de

pacientes y con un equipo multidisciplinario experimentado. En los pacientes con estenosis de la vía aérea central que reúnan los criterios de selección antes mencionados, la cirugía es la mejor opción terapéutica, concepto avalado por la mayoría de la bibliografía y por nuestra experiencia.^{8, 6, 10, 11}

El momento óptimo recomendado para realizar la cirugía resectiva es a partir del tercer mes, debido a que en ese período la lesión se encuentra en etapa de fibrosis crónica sin inflamación aguda, lo que permite delimitar la longitud de la lesión parietal.^{1, 2, 8, 9, 11}

En nuestra serie, el 84,3% de los pacientes operados evolucionó favorablemente (48/57), mayoritariamente del grupo de lesiones traqueales, ya que los enfermos con lesión laringotraqueal tuvieron mayor porcentaje de complicaciones posoperatorias (2/5). La broncoscopía intervencionista juega un papel fundamental, ya que permite no solo tratar a pacientes con estenosis de la vía aérea que no son candidatos a cirugía, sino que también tratar a las complicaciones quirúrgicas, las cuales se solucionan habitualmente con *stent* en caso de fistula aérea o dilatación con *stent* o sin este en la reestenosis.^{6, 12}

Debido a la característica estenosante y progresiva, estas lesiones también son pasibles de dilatación prequirúrgica hasta llegar al turno

quirúrgico, hecho comprobado en 28 pacientes de nuestra serie (28/57). Pero esta conducta intervencionista preoperatoria conlleva mayor probabilidad de complicaciones posquirúrgicas, ya que las maniobras de dilatación son traumáticas y generan lesión, hemorragia parietal e inflamación. Esta circunstancia resultó decisiva en la aparición de complicaciones en nuestra serie, dado que los 7 pacientes con resección traqueal que se complicaron habían sido dilatados con anterioridad. El otro factor determinante en la aparición de complicaciones fue la infección de la vía aérea, ya que la estenosis impide un correcto drenaje de secreciones que frecuentemente están infectadas con el consiguiente efecto deletéreo sobre la línea de sutura.^{2, 8, 9}

Las estenosis laringotraqueales son lesiones complejas y de difícil resolución. Habitualmente comprometen el cartílago cricoides en forma parcial o total y los primeros anillos traqueales. La técnica propuesta por Pearson, que incluye resección anterior del cricoides y la tráquea comprometida con sutura tirotraqueal fue la utilizada en nuestros pacientes.^{3, 9, 11}

La inclusión del traqueostoma hizo más extensa la longitud de resección en 2 pacientes, con la consiguiente aparición de fistula posoperatoria en ambos.

CONCLUSIÓN

Creemos conveniente puntualizar algunos aspectos relacionados con la táctica diagnóstica y terapéutica para un manejo adecuado de esta compleja patología:

- En todo paciente que presente antecedente de intubación orotraqueal prolongada o traqueostómica y que refiera disnea y/o estridor se debe sospechar una estenosis de la vía aérea central (EVAC).
- La fibrobroncoscopía y la tomografía helicoidal de tráquea con reconstrucción son dos elementos de diagnóstico indispensables. El último nos informa sobre la longitud de la estenosis y su relación con la carina y el cricoides.^{1, 2, 4}
- Al confirmarse el diagnóstico de estenosis debe evitarse, siempre que sea posible, la realización de traqueostoma distal ya que contamina la vía aérea y agranda la extensión de tráquea por resecar.^{3, 9, 11}
- El tratamiento quirúrgico es la mejor alternativa terapéutica en pacientes que reúnan las condi-

ciones anteriormente descriptas. Es necesario considerar el aspecto psicológico del paciente y su entorno, porque incluso una cirugía técnicamente correcta en un paciente inestable puede someter la anastomosis a tensiones bruscas y provocar dehiscencia temprana, principal causa de mortalidad preco^{1, 2, 3, 11}

- La dilatación prequirúrgica con broncoscopía rígida proporciona un alivio temporal de la sintomatología y permite programar la cirugía. La reiteración de las dilataciones provoca lesión parietal agregada que aumenta el índice de complicaciones.
- El tratamiento de las complicaciones posoperatorias es habitualmente endoscópico, ya sea dilatación o *stenting*. Este aspecto, sumado al aporte diagnóstico preoperatorio, hace indispensable contar con un equipo de broncoscopía invasiva.

Conflictos de intereses

Los autores no tienen ningún conflicto de intereses que declarar.

BIBLIOGRAFÍA

1. Wain JC. Postintubation tracheal stenosis. Chest Surg Clin N Am. 2003;13:231-46. [https://doi.org/10.1016/S1052-3359\(03\)00034-6](https://doi.org/10.1016/S1052-3359(03)00034-6)
2. Grillo HC, Donahue DM. Postintubation tracheal stenosis. Chest Surg Clin N Am. 1996;6:725-31. [https://doi.org/10.1016/S1052-3359\(25\)00276-5](https://doi.org/10.1016/S1052-3359(25)00276-5)
3. Couraud L, Jougon J, Velly JF, Klein C. Sténoses iatrogènes de la voie respiratoire. Evolution des indications thérapeutiques. A partir de 217 cas chirurgicaux [Iatrogenic stenoses of the respiratory tract. Evolution of therapeutic indications. Based on 217 surgical cases]. Ann Chir. 1994;48:277-83.
4. Roya-Pabon CL, Pérez-Vélez CM. Tuberculosis exposure, infection and disease in children: a systematic diagnostic approach. Pneumonia (Nathan). 2016;8:23. <https://doi.org/10.1186/s41479-016-0023-9>.
5. Ernst A, Feller-Kopman D, Becker HD, Mehta AC. Central airway obstruction. Am J Respir Crit Care Med. 2004;169:1278-97. <https://doi.org/10.1164/rccm.200210-1181SO>.
6. Cosano Povedano A, Muñoz Cabrera L, Cosano Povedano FJ, Rubio Sánchez J, Pascual Martínez N, Escribano Dueñas A. Cinco años de experiencia en el tratamiento endoscópico de las estenosis de la vía aérea principal. Arch Bronconeumol. 2005;41:322-7. Spanish. [https://doi.org/10.1016/s1579-2129\(06\)60231-0](https://doi.org/10.1016/s1579-2129(06)60231-0).
7. Ernst A, Feller-Kopman D, Becker HD, Mehta AC. Central airway obstruction. Am J Respir Crit Care Med. 2004;169:1278-97. <https://doi.org/10.1164/rccm.200210-1181SO>.
8. Frioui S, Khachnaoui F. La sténose trachéale sévère post-intubation prolongée [Severe tracheal stenosis after prolonged intubation]. Pan Afr Med J. 2017;28:247. French. <https://doi.org/10.11604/pamj.2017.28.247.9353>.
9. Grillo HC, Donahue DM, Mathisen DJ, Wain JC, Wright CD.

- Postintubation tracheal stenosis. Treatment and results. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1995;109:486-92; discussion 492-3. [https://doi.org/10.1016/S0022-5223\(95\)70279-2](https://doi.org/10.1016/S0022-5223(95)70279-2).
10. Murgu SD, Egressy K, Laxmanan B, Doblare G, Ortiz-Comino R, Hogarth DK. Central Airway Obstruction: Benign Strictures, Tracheobronchomalacia, and Malignancy-related Obstruction. *Chest.* 2016;150:426-41. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2016.02.001>.
11. Morcillo A, Wins R, Gómez-Caro A, Paradela M, Molins L, Tarrazona V. Single-staged laryngotracheal reconstruction for idiopathic tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2013;95:433-9; discussion 439. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2012.09.093>.
12. Bolliiger CT, Sutedja TG, Strausz J, Freitag L. Therapeutic bronchoscopy with immediate effect: laser, electrocautery, argon plasma coagulation and stents. *Eur Respir J* 2006;27:1258-71. <https://doi.org/10.1183/09031936.06.00013906>.

Enfermedad pulmonar intersticial asociada a miopatías inflamatorias idiopáticas. Estudio multicéntrico en la provincia de Córdoba, Argentina

*Interstitial Lung Disease Associated with Idiopathic Inflammatory Myopathies
Multicenter Study Conducted in the Province of Córdoba, Argentina*

Nigra, Natalia Paola^{1,2,✉}; Moyano, Viviana^{1,2}; Cuestas, Érica^{2,✉}; Farrell, Pamela^{1,✉}; Tissera, Yohana^{3,4,✉}; Savio, Verónica^{3,✉}; Casas, Juan Pablo^{2,✉}; Uribe Echeverría, Malisa^{1,✉}; Alba, Paula^{3,5,✉}; Meras, Nidia^{3,✉}; Babini, Alejandra²; Arismendi Ferla, María Virginia^{1,✉}

Recibido: 13/03/2025

Aceptado: 11/07/2025

Correspondence

Natalia Paola Nigra. E-mail:
natipnigra@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un conjunto de enfermedades autoinmunes que se caracterizan por debilidad muscular y manifestaciones extra-musculares. La enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID) es una complicación común de las MII, asociándose a un peor pronóstico y mayor mortalidad. Los objetivos de nuestro estudio fueron 1- Describir las características clínicas, radiológicas, serológicas, funcionales respiratorias y el tratamiento de pacientes con EPID asociada a MII 2- Comparar los subgrupos de pacientes con MII con y sin EPID.

Materiales y métodos: Se realizó un estudio observacional, descriptivo y multicéntrico, incluyendo a pacientes con diagnóstico de MII (con y sin EPID asociada) dentro del periodo 2017 a 2021 de 3 centros de la ciudad de Córdoba (Hospital Córdoba, Hospital Italiano y Sanatorio Allende).

Resultados: Se incluyeron 47 pacientes con MII con una edad promedio de 44,7 años, el 74,5% de sexo femenino. El 55,3% tenía EPID, con el síndrome antisintetasa más frecuentemente (46,2 %), el anticuerpo Jo-1 el más prevalente (38,5%) y el patrón tomográfico de NINE (57,79%). La FVC media inicial fue del 62,2% del predicho, la DLCO media del 52,5% y un 50% presentó caída de la saturación de oxígeno en el test de la marcha. El esquema terapéutico inicial más utilizado fueron los corticoides sistémicos con micofenolato en el 68 % y en los casos refractarios, el Rituximab. Al comparar los subgrupos, los pacientes con EPID presentaron mayor prevalencia de síndrome antisintetasa y síntomas respiratorios, mientras que aquellos sin EPID mostraron mayor compromiso muscular y anticuerpos ANA positivos.

Conclusiones: En nuestro estudio de pacientes con EPID asociada a MII predominaron las mujeres de edad media con perfil autoinmune anti Jo-1 positivo y patrón tomográfico de NINE. Los tratamientos utilizados en estos pacientes demostraron ser efectivos y seguros.

Palabras clave: Enfermedad pulmonar intersticial difusa; Miopatías inflamatorias idiopáticas; Síndrome antisintetasa; Anticuerpo Jo-1

Rev Am Med Resp 2025;25:117-123. <https://doi.org/10.56538/ramr.GQLR8435>

¹ Servicio de Neumonología, Hospital Italiano de Córdoba, Córdoba, Argentina.

² Servicio de Neumonología, Sanatorio Allende, Córdoba, Argentina.

³ Servicio de Reumatología, Hospital Italiano de Córdoba, Córdoba, Argentina.

⁴ Servicio de Reumatología, Instituto Médico Strusberg.

⁵ Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Córdoba, Córdoba, Argentina.

ABSTRACT

Introduction: Idiopathic inflammatory myopathies (IIMs) are a group of autoimmune diseases characterized by muscle weakness and extra-muscular manifestations. Diffuse interstitial lung disease (DILD) is a common complication of IIMs, associated with a worse prognosis and higher mortality rates. The objectives of our study were: 1- To describe the clinical, radiological, serological, respiratory functional characteristics, and treatment of patients with DILD associated with IIM. 2- To compare subgroups of IIM patients with and without DILD.

Materials and Methods: An observational, descriptive, multicenter study was conducted, including patients diagnosed with IIM (with and without associated DILD) between 2017 and 2021 from three centers in the city of Córdoba (Hospital Córdoba, Hospital Italiano, and Sanatorio Allende).

Results: The study included a total of 47 patients with IIM, with a mean age of 44.7 years; 74.5% of them were female. DILD was present in 55.3% of patients, most frequently in association with antisynthetase syndrome (46.2%). The Jo-1 antibody was the most prevalent (38.5%), and the most common CT pattern was NSIP (non-specific interstitial pneumonia) (57.79%). The mean baseline FVC (forced vital capacity) was 62.2% of predicted, the mean DLCO (diffusing capacity of the lungs for carbon monoxide) was 52.5%, and 50% of patients showed a drop in oxygen saturation during the six-minute walk test (6MWT). The most frequently used initial treatment regimen was systemic corticosteroids combined with mycophenolate (68%). In refractory cases, Rituximab was administered. When comparing subgroups, patients with DILD showed a higher prevalence of antisynthetase syndrome and respiratory symptoms, whereas those without DILD had more pronounced muscle involvement and ANA-positive antibodies.

Conclusions: In our study of patients with IIM-associated DILD, there was a predominance of middle-aged women, with an autoimmune profile of anti-Jo-1 positivity and an NSIP CT pattern. The treatments used in these patients proved to be effective and safe.

Key words: Diffuse interstitial lung disease; Idiopathic inflammatory myopathies; Antisynthetase syndrome; Jo-1 antibody

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) son un grupo de entidades heterogéneas de comportamiento variable, con características clínicas, funcionales y radiológicas similares.¹

Por otra parte, las miopatías inflamatorias idiopáticas (MII) son un conjunto de enfermedades autoinmunes que se caracterizan por debilidad muscular y otras manifestaciones sistémicas. Actualmente, se reconocen cinco tipos principales de miopatías inflamatorias: dermatomiositis (DM), polimiositis (PM), miopatía necrosante inmunomedida (MN), miositis por superposición (incluye al síndrome antisintetasa) y por cuerpos de inclusión (MCI).² Su diagnóstico se basa en hallazgos clínicos, laboratorio (enzimas musculares y autoanticuerpos), electromiografía e histopatología del músculo esquelético.^{3,4} Se es-

tima que el 50%-60% de los pacientes presentan autoanticuerpos específicos (MSA) que reafirman el diagnóstico, definen fenotipos y se correlacionan con las manifestaciones clínicas.⁵

La EPID es una de las complicaciones más comunes de las MII y se asocia a un peor pronóstico y mayor mortalidad.

El curso y la gravedad de las MII es muy variable, ya que existe desde formas leves hasta casos extremadamente refractarios.⁶ Con la excepción de MCI, el pilar del tratamiento de las MII se basa en la administración de glucocorticoides e inmunosupresores, tales como el metotrexato, azatioprina y micofenolato. En casos de enfermedad refractaria, se han utilizado inmunoglobulina endovenosa, rituximab, ciclofosfamida, ciclosporina A y tacrolimus. Actualmente, el conocimiento respecto al tratamiento es limitado, ya que estas drogas no han sido comparadas entre sí en ensayos clínicos.^{2,7}

Los objetivos de nuestro estudio fueron describir las características clínicas, radiológicas, serológicas, funcionales respiratorias y el tratamiento de pacientes con EPID asociada a MII, y comparar los subgrupos de pacientes con MII con EPID y sin esta.

MATERIALES Y MÉTODOS

Pacientes y recolección de datos. Se realizó un estudio observacional, descriptivo y multicéntrico de pacientes de tres centros de la ciudad de Córdoba (Hospital Córdoba, Hospital Italiano y Sanatorio Allende) que consultaron dentro del período 2017 a 2021. Se incluyeron individuos mayores de 18 años con diagnóstico de miopatías inflamatorias idiopáticas (con EPID asociada y sin esta). Se excluyeron pacientes con síndrome de superposición con otra enfermedad autoinmune, con EPID secundaria a otra enfermedad del tejido conectivo y con neumonía intersticial con características autoinmunes (IPAF, *interstitial pneumonia with autoimmune features*). También se excluyeron aquellos con diagnóstico de miopatía por cuerpos de inclusión (MCI).

Procedimientos. Se revisaron las historias clínicas de los pacientes con MII y se describieron los siguientes ítems:

- Datos demográficos:** Sexo y edad al momento del diagnóstico.
- Tipo de miopatía:** Polimiositis, dermatomiositis y síndrome antisintetasa de acuerdo a los criterios diagnósticos publicados en el 2017 por la European League Against Rheumatism (EULAR) y American College of Rheumatology (ACR).⁸
- Manifestaciones clínicas.**
- Serología autoinmune:** Los pacientes fueron estudiados con un panel autoinmune comprendido por los anticuerpos ANA y el panel de miositis (incluía a los anticuerpos Jo-1, PM-Scl, PL-7, PL-12, Mi-2, Ku y SRP). Dentro del subgrupo de los pacientes con EPID asociada se recabaron, además, los siguientes datos:
- Patrón tomográfico:** Se realizaron tomografías de tórax de alta resolución que fueron evaluadas por un especialista en diagnóstico por imágenes. Los patrones tomográficos se clasificaron sobre la base de la guía de neumonía intersticial idiopática de la American Thoracic Society (ATS) y European Respiratory Society (ERS) en neumonía intersticial usual (NIU), neumonía intersticial no específica (NINE), neumonía intersticial linfocítica (NIL), neumonía organizada (NO), neumonía intersticial aguda (NIA), bronquiolitis respiratoria asociada a enfermedad pulmonar intersticial (BR-EPID) y neumonía intersticial descamativa (NID). Se evaluaron las imágenes al momento del diagnóstico y al seguimiento.⁹ Se consignaron la estabilidad, mejoría o progresión (aumento o aparición de nuevas reticulaciones, «vidrio esmerilado», bronquiectasias-bronquioloectasias por tracción, panalización y pérdida de volumen pulmonar).
- Pruebas funcionales respiratorias (PFR):** Se valoraron las realizadas en el diagnóstico mediante la realización de espirometría, difusión de monóxido de carbono (DLCO) y prueba de la caminata de los 6 minutos. La capacidad vital forzada (CVF) y la DLCO se registraron como porcentajes (%) del valor predicho. En cuanto a la prueba de caminata se determinó la caída de oxigenación.
- Tratamiento farmacológico:** Glucocorticoides sistémicos (CS), metotrexato (MTX), azatioprina (AZA), micofeno-

lato (MMF), inmunoglobulina endovenosa (IgIV), rituximab (RTX), ciclofosfamida (CTX), hidroxicloroquina (HCQ) y leflunomida (LFN). El tratamiento inicial fue definido como el primero recibido luego del diagnóstico y que se mantuvo, por lo menos, durante 3 meses. Por otro lado, el tratamiento de segunda línea fue indicado ante la falta de respuesta inicial.

Metodología estadística. Con los datos recopilados, se creó una base de datos de tipo Excel, que posteriormente se utilizó para los procesamientos estadísticos. Para las variables cuantitativas se calcularon medidas de centralización y dispersión (media y desviación estándar), y para las variables categóricas se calcularon las distribuciones absolutas y porcentuales. En las comparaciones de variables según respuesta al tratamiento, se aplicó la prueba de chi-cuadrado. En todos los casos, se utilizó un nivel de significancia igual a 0,05. Para los procesamientos estadísticos, se utilizó el soft estadístico InfoStat (v.2020).

Consideraciones éticas. Se solicitó la aprobación del Comité Institucional de Ética en Investigaciones en Salud del Sanatorio Allende para la realización del presente trabajo. Los estudios complementarios realizados forman parte del seguimiento habitual en estos pacientes. El análisis de los datos se llevó a cabo mediante la correcta utilización de historias clínicas y se mantuvo la confidencialidad de los participantes.

RESULTADOS

Características generales. Se recopiló información de 47 pacientes con MII cuya edad promedio fue de 44,7 años. El 74,5% de los individuos correspondía al sexo femenino. En relación con el tipo de miopatía, el 40,4% de los pacientes tenían diagnóstico de dermatomiositis, el 34,1% de polimiositis y el 25,5% de síndrome antisintetasa. Un 55,3% (26 pacientes) tenían EPID (Figura 1). Los anticuerpos con mayor prevalencia fueron ANA en el 40,4% seguidos por Jo-1 (27,7%), Ro (6,4%),

COMPROMISO PULMONAR

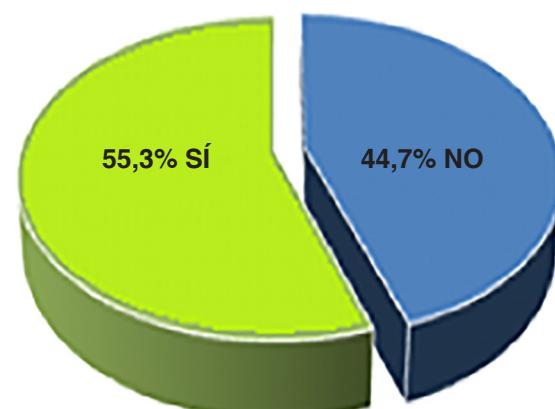


Fig. 1.– Distribución de la muestra según compromiso pulmonar (EPID).

AMA (6,4 %), PL-12 (4,3 %) y Mi-2 (4,2 %). Menos frecuente fueron SRP, Rib P, Pm-Scl100 y RNP presentes en un 2,1 %.

Subgrupo con EPID Entre los 26 pacientes con EPID, la edad promedio fue de 48,3 años y el 80,8 % correspondía al sexo femenino. La mayoría tenía diagnóstico de síndrome antisintetasa (46,2 %), seguido de polimiositis (30,8 %) y dermatomiositis (23,1 %).

Los síntomas reportados con mayor frecuencia fueron disnea (84,6 %), tos (50 %), debilidad muscular (50 %), compromiso articular (42,3 %), SICCA y afectación cutáneo-mucosa (42,3 %). Otras manifestaciones clínicas presentes fueron el fenómeno de Raynaud (23,1 %) y la disfagia (15,4 %).

El anticuerpo más prevalente fue Jo-1 en un 38,5 %, seguido por ANA en el 26,9 % de los casos. Otros anticuerpos presentes fueron: AMA (7,7 %), Ro (7,7 %), Pm-Scl100 (4 %), SRP (4 %) y RNP (3,8 %).

El patrón tomográfico más frecuente fue NINE en un 57,79 %, seguido de NIU en el 34,61 %. Del 7,60 % restante no se disponen datos.

En relación con la función pulmonar, los pacientes tenían al momento del diagnóstico una FVC media del 62,2 % del predicho, una DLCO media del 52,5 % del predicho y caída de saturación de oxígeno significativa en la prueba de marcha en un 50 % de los casos.

Tratamiento farmacológico. Se analizó el tratamiento recibido por los pacientes con EPID que contaban con un seguimiento clínico, funcional respiratorio o de imágenes desde el inicio; quedó un total de diecinueve pacientes.

Tratamiento inicial

El esquema terapéutico inicial más utilizado fueron los CS asociados al MMF en el 68 % de los pacientes. En 2 pacientes (10,48 %) se agregó una tercera droga, el MTX. Otros 2 pacientes recibieron CS con HCQ. Menos frecuentes fueron las combinaciones de CS con AZA y con MTX + RTX (5,24 % en ambos casos).

Tratamiento de segunda línea

En cuanto al tratamiento farmacológico recibido por aquellos casos refractarios (9 pacientes), el RTX fue el principal: representó en total un 75 %. En un 50 % de estos casos, en monoterapia y en otro 25 %, asociado a IgIV (Tabla 1). Otras opciones menos prevalentes fueron los CS combinados con MMF y con AZA.

Los cambios en la medicación se debieron principalmente a la falta de respuesta al tratamiento. No se registraron casos de toxicidad asociada a las drogas utilizadas.

Mortalidad

Se registraron dos fallecimientos en el grupo analizado. Uno de ellos era un paciente con Sd. antisintetasa en tratamiento inicial con CS + AZA que debido a su refractariedad se rotó a IgIV + RTX + CS sin éxito. El otro caso fue de dermatomiositis, cuyo primer esquema terapéutico fue CS con MMF, escalando finalmente a RTX sin conseguir tampoco una respuesta favorable.

Subgrupo sin EPID

De los veintiún pacientes sin EPID, la edad promedio fue de 39,8 años y el 57,1 % correspondía

TABLA 1. Distribución de la muestra según tratamiento de primera y segunda línea

| Tratamientos | Esquema terapéutico | Número de pacientes | Porcentaje de pacientes |
|--------------------------------|---------------------|---------------------|-------------------------|
| Tratamiento inicial (n=19) | CS+MMF | 13 | 68,40% |
| | CS+MMF+RTX | 2 | 10,50% |
| | CS+HCQ | 2 | 10,50% |
| | CS+MTX+RTX | 1 | 5,30% |
| | CS+AZA | 1 | 5,30% |
| Tratamiento de 2da línea (n=8) | CS+MMF | 4 | 44,40% |
| | RTX | 2 | 22,20% |
| | CS+AZA | 2 | 22,20% |
| | RTX+IgIV | 1 | 11,10% |

al sexo femenino. El síntoma más prevalente fue la debilidad muscular (90,5%). En relación con el perfil autoinmune predominaron los anticuerpos ANA (57,1%), seguidos por Jo-1 (14,3%), Mi-2 (9,5%), AMA y Ro (4,8%).

Comparación entre subgrupos

Entre los individuos con EPID asociada a MII encontramos mayor prevalencia del síndrome antisintetasa, síntomas respiratorios y anticuerpos Jo-1 positivos como los más frecuentes.

Los pacientes sin EPID presentaron mayor compromiso muscular, disfagia y anticuerpos ANA positivos entre los más frecuentes (Tabla 2).

DISCUSIÓN

En nuestro estudio, describimos las principales características de los pacientes con EPID asociado a las MII.

Nuestra prevalencia de EPID entre los pacientes con MII fue del 55,3%, concordando con la descrita en la bibliografía del 20% al 86%.^{10, 11} Lo mismo ocurrió con la esperada predominancia de mujeres de edad media que padecen esta patología.

Respecto a las manifestaciones clínicas, cabe destacar que la debilidad muscular se presentó tan solo en la mitad de los pacientes con EPID, hubo hallazgos similares a los de otras publicaciones.^{12, 13}

TABLA 2. Comparación entre los subgrupos de MII con EPID y sin este

| Variables | Categorías | Total (n=47) | EPID | | p-valor |
|--------------------------|------------------------------------|--------------|---------------|---------------|---------|
| | | | Sí | No | |
| Edad (años) | Edad | 44,7 +/- 16 | 48,3 +/- 13,6 | 39,8 +/- 17,9 | 0,081 |
| Sexo | Femenino | 74,50% | 80,80% | 57,10% | 0,27 |
| | Masculino | 25,50% | 19,20% | 33,30% | |
| Diagnóstico | Dermatomiositis | 40,40% | 23,10% | 61,90% | |
| | Polimiosistis | 34% | 30,80% | 38,10% | |
| | Sd. antisintetasa | 25,50% | 46,20% | 0% | |
| Manifestaciones clínicas | Disnea | 53,20% | 84,60% | 14,30% | 0,0001 |
| | Tos | 34% | 50% | 14,30% | 0,013 |
| | Debilidad muscular | 68,10% | 50% | 90,50% | 0,001 |
| | SICA | 25,50% | 34,60% | 14,30% | 0,096 |
| | Comp mucocutáneo | 42,60% | 34,60% | 52,40% | 0,382 |
| | Comp articular | 34% | 42,30% | 23,80% | 0,153 |
| | Raynoud | 68,10% | 23,10% | 9,50% | 0,201 |
| | Disfagia | 25,50% | 15,40% | 47,60% | 0,016 |
| Función pulmonar | FVC % | - | 61,10% | - | |
| | DLCO% | - | 52,20% | - | |
| | Caída de SpO ₂ en MWT 6 | - | 50% | - | |
| Patrón tomográfico | NIU | - | 57,70% | - | |
| | NINE | - | 34,60% | - | |
| | Sin datos | - | 7,70% | - | |
| Perfil autoinmune | ANA | 40,40% | 26,90% | 57,10% | 0,015 |
| | Jo-1 | 27,70% | 38,50% | 14,30% | 0,042 |
| | AMA | 6,40% | 7,70% | 4,80% | 0,612 |
| | Mi2 | 4,30% | 0% | 9,50% | 0,026 |
| | Pm-Scl 100 | 2,10% | 3,80% | 0% | 0,336 |
| | Ro | 6,40% | 7,70% | 4,80% | 0,612 |
| | PL-12 | 4,30% | 7,70% | 0% | 0,179 |
| | RNP | 2,10% | 3,80% | 0% | 0,285 |

Los ANA solo resultaron positivos en un 40,4% de la población total en estudio y en un 26,9% en aquellos con EPID. El hallazgo de ANA negativo en presencia de anticuerpos antisintetasa no es infrecuente debido a la localización citoplasmática de los autoantígenos. Este hecho, en ausencia de síntomas extrapulmonares, podría llevar a una presunción errónea de EPID idiopática, lo que retrasa su diagnóstico y tratamiento oportuno.^{14,15}

El anti-Jo1 fue el anticuerpo específico más frecuente, mientras que el anti-Ro fue el principal anticuerpo asociado a miositis registrado. Existen controversias en cuanto a su asociación con el curso de la enfermedad.¹⁶

El patrón tomográfico de NINE fue el más frecuente, en coincidencia con publicaciones previas.¹⁶ También se registraron casos de NIU, pero estuvo ausente el patrón de NO reportado en la bibliografía como el segundo más prevalente en esta patología.

En nuestro trabajo también analizamos el tratamiento recibido por los pacientes con EPID asociada a las MII; el esquema inicial más utilizado es el de los CS junto con otros inmunosupresores, principalmente MMF, y, en los casos refractarios, el RTX fue el principal. Actualmente no existen ensayos clínicos que comparen la eficacia de estas drogas, por lo cual la elección depende principalmente de estudios observacionales, opinión de expertos, experiencia local, tolerancia y la disponibilidad.^{17,18}

Dentro de las limitaciones de nuestro trabajo se encuentra su diseño retrospectivo y multicéntrico lo cual pudo haber generado pérdida de datos. Por otro lado, hubo heterogeneidad en el perfil autoinmune disponible en los distintos centros a lo largo del tiempo.

CONCLUSIONES

En nuestro estudio multicéntrico la EPID asociada a las MII predominó en mujeres de edad media con perfil autoinmune anti Jo-1 positivo, patrón tomográfico de NINE y compromiso funcional pulmonar compatible con restricción. Se destaca la mayor prevalencia de anticuerpos Jo-1 positivos en aquellos pacientes con EPID y de anticuerpos ANA y clínica muscular en el grupo de pacientes sin compromiso pulmonar. Los tratamientos utilizados en estos pacientes demostraron ser efectivos y seguros.

Declaración de conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de interés relacionado a esta publicación.

BIBLIOGRAFÍA

- Margallo Iribarnegaray J, Churruca Arróspide M, Mate-sanz López C, Pérez Rojo R. Enfermedad pulmonar intersticial difusa [Interstitial Lung Disease]. Open Respir Arch 2023;5:100248. Spanish. <https://doi.org/10.1016/j.opresp.2023.100248>.
- Selva-O'Callaghan A, Pinal-Fernandez I, Trallero-Araguás E, Milisenda JC, Grau-Junyent JM, Mammen AL. Classification and management of adult inflammatory myopathies. Lancet Neurol. 2018;17:816-28. [https://doi.org/10.1016/S1474-4422\(18\)30254-0](https://doi.org/10.1016/S1474-4422(18)30254-0).
- Carstens PO, Schmidt J. Diagnosis, pathogenesis and treatment of myositis: recent advances. Clin Exp Immunol. 2014;175:349-58. <https://doi.org/10.1111/cei.12194>.
- Findlay AR, Goyal NA, Mozaffar T. An overview of polymyositis and dermatomyositis. Muscle Nerve. 2015;51:638-56. <https://doi.org/10.1002/mus.24566>.
- Betteridge ZE, Gunawardena H, McHugh NJ. Novel autoantibodies and clinical phenotypes in adult and juvenile myositis. Arthritis Res Ther. 2011;13:209. <https://doi.org/10.1186/ar3275>.
- Marie I, Hachulla E, Hatron PY, et al. Polymyositis and dermatomyositis: short term and longterm outcome, and predictive factors of prognosis. J Rheumatol. 2001;28:2230-7.
- Schmidt J. Current Classification and Management of Inflammatory Myopathies. J Neuromuscul Dis. 2018;5:109-29. <https://doi.org/10.3233/JND-180308>
- Lundberg IE, Tjärnlund A, Bottai M, et al; International Myositis Classification Criteria Project Consortium, the Euromyositis Register, and the Juvenile Dermatomyositis Cohort Biomarker Study and Repository (UK and Ireland). 2017 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology Classification Criteria for Adult and Juvenile Idiopathic Inflammatory Myopathies and Their Major Subgroups. Arthritis Rheumatol. 2017;69:2271-82. doi: 10.1002/art.40320. Erratum in: Arthritis Rheumatol. 2018;70:1532. <https://doi.org/10.1002/art.40691>.
- Hovinga M, Sprengers R, Kauczor HU, Schaefer-Prokop C. CT Imaging of Interstitial Lung Diseases. Multidetector-Row CT of the Thorax 2016;27:105-30. https://doi.org/10.1007/978-3-319-30355-0_7
- ij R, Strek ME. Diagnosis and treatment of connective tissue disease-associated interstitial lung disease. Chest .2013;143:814-24. <https://doi.org/10.1378/chest.12-0741>
- Tiniakou E, Mammen AL. Idiopathic Inflammatory Myopathies and Malignancy: a Comprehensive Review. Clin Rev Allergy Immunol . 2017;52:20-33. <https://doi.org/10.1007/s12016-015-8511-x>
- Rojas-Serrano J, Herrera-Bringas D, Mejía M, et al. Prognostic factors in a cohort of antisynthetase syndrome (ASS): serologic profile is associated with mortality in patients with interstitial lung disease (ILD). Clin Rheumatol. 2015;34:1563-9. <https://doi.org/10.1007/s10067-015-3023-x>
- Lega JC, Fabien N, Reynaud Q, et al. The clinical

- phenotype associated with myositis-specific and associated autoantibodies: a meta-analysis revisiting the so-called antisynthetase syndrome. *Autoimmun Rev.* 2014;13:883-91. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2014.03.004>
14. Fischer A, Swigris JJ, du Bois RM, et al. Anti-synthetase syndrome in ANA and anti-Jo-1 negative patients presenting with idiopathic interstitial pneumonia. *Respir Med.* 2009;103:1719-24. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2009.05.001>
15. Fidler L, Doubelt I, Kandel S, et al. Screening for myositis antibodies in idiopathic interstitial lung disease. *Lung.* 2019;197:277-84. <https://doi.org/10.1007/s00408-019-00212-9>
16. Johnson C, Connors GR, Oaks J, et al. Clinical and pathologic differences in interstitial lung disease based on antisynthetase antibody type. *Respir Med.* 2014;108:1542-8. <https://doi.org/10.1016/j.rmed.2014.09.003>
17. Waseda Y, Johkoh T, Egashira R, et al. Antisynthetase syndrome: pulmonary computed tomography findings of adult patients with antibodies to aminoacyl-tRNA synthetases. *Eur J Radiol.* 2016;85:1421-6. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2016.05.012>
18. Moghadam-Kia S, Aggarwal R, Oddis CV. Treatment of inflammatory myopathy: emerging therapies and therapeutic targets. *Expert Rev Clin Immunol.* 2015;11:1265-75. <https://doi.org/10.1586/1744666X.2015.1082908>.

Neumonía por virus sincicial respiratorio en el adulto hospitalizado. Estudio de costos directos en dos hospitales públicos de la Ciudad de Buenos Aires

Respiratory Syncytial Virus Pneumonia in The Hospitalized Adult. Study of Direct Costs in Two Public Hospitals of the City of Buenos Aires

Baloco Espitia Oscar^{1,2}, Sívori Martín^{1,3}, Pascansky Daniel^{1,2}, Saldarini Fernando^{2,4}, Ortúño Katerine^{2,5}, Pascuchelli Verónica^{3,6}, Ormazabal Cecilia^{4,7}, González Laura^{5,8}, Mancuso Marcela^{5,8}

Recibido: 26/02/2025
Aceptado: 11/08/2025

Correspondencia

Martín Sívori, Unidad de Neumotisiología, Hospital General de Agudos Dr. J. M. Ramos Mejía, Urquiza 609, 1221 Buenos Aires, Argentina. Correo electrónico: sivorimartin@yahoo.com

RESUMEN

Introducción: No hay estudios sobre costos asociados a hospitalización en adultos con infección por virus sincicial respiratorio en Argentina.

Objetivos: Determinar la estructura de costos directos de adultos hospitalizados por virus sincicial respiratorio en hospitales públicos de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires.

Materiales y métodos: Pacientes mayores de 18 años hospitalizados por infección por virus sincicial respiratorio desde enero-junio 2024 en dos Hospitales Públicos de CABA. Se comparó en menores y mayores de 60 años. Diagnóstico: panel viral (PCR) positivo solo para virus sincicial respiratorio. Se determinaron costos directos desde la perspectiva del financiador. La modulación de internación fue realizada por Gobierno de CABA a junio 2024, cotización oficial paridad 9,18 pesos/dólar (venta).

Resultados: Se enrrollaron 18 pacientes, edad 65 años (RIQ 48,2-79,2); 56 % tabaquistas con alta carga de comorbilidades. Tres pacientes estuvieron en Unidad de Terapia Intensiva (16,6%); Tasa casos fatales: 27,7%.

El costo directo fue 5278,88 dólares/paciente (RIQ 2932,8-11131,1) y el costo directo fue 195 202,33 dólares/todos los pacientes. Al comparar mayores y menores de 60 años, se observó en aquellos 63% mayores costos directos y mayor tasa de casos fatales (34,4% vs. 0%).

Conclusión: La mayoría de los pacientes hospitalizados por infección del virus sincicial respiratorio tienen 65 años con comorbilidades, tabaquismo y alta letalidad. El costo directo desde la perspectiva del financiador fue 5278,88 dólares/ paciente. El costo directo fue 195 202,33 dólares/todos los pacientes. Los pacientes mayores de 60 años

¹Centro Universitario Neumonología Dr. J. M. Ramos Mejía, Facultad de Medicina, Universidad Buenos Aires, Unidad de Neumotisiología, Hospital Dr. J. M. Ramos Mejía. Ciudad de Buenos Aires.

² Sección de Neumotisiología, Hospital Donación José Santojanni, Ciudad de Buenos Aires

³ División Laboratorio Central, Sección Biología Molecular, Hospital Dr. J. M. Ramos Mejía. Ciudad de Buenos Aires.

⁴ División Laboratorio Central, Sección Biología Molecular, Hospital Donación José Santojanni. Ciudad de Buenos Aires.

⁵ División Arancelamiento. Hospital Dr. J. M. Ramos Mejía. Ciudad de Buenos Aires. Argentina.

tuvieron costos directos de hospitalización y letalidad superiores. Es el primer estudio en Argentina sobre costos directos por infección del virus sincicial respiratorio en adultos hospitalizados en hospitales públicos.

Palabras claves: Virus sincicial respiratorio; Neumonía; Hospitalizaciones; Costo directo; Gastos

ABSTRACT

Introduction: There are no studies on costs associated with hospitalization in adults with respiratory syncytial virus (RSV) infection in Argentina.

Objective: To determine the direct cost structure of adults hospitalized for RSV in public hospitals in the Autonomous City of Buenos Aires (CABA).

Materials and Methods: Patients >18 years hospitalized for RSV infection from January-June 2024 in two Public Hospitals of CABA. Comparisons were made between < and > 60 years. Diagnosis: viral panel (PCR) positive only for RSV. Direct costs were determined from the payer's perspective. Hospitalization modulation was carried out by the CABA Government as of June 2024, official exchange rate parity 9.18 pesos/dollar (sale).

Results: 18 patients were enrolled, mean age 65 years (IQR 48.2-79.2); 56% smokers with high comorbidity burden. Three patients were in the Intensive Care Unit (16.6%); Fatal case rate: 27.7%. The direct cost was 5278.88 dollars/patient (IQR 2932.8-11,131.1) and the total direct cost was 195,202.33 dollars/all patients. Comparing > and < 60 years, the former showed 63% higher direct costs and a higher fatal case rate (34.4% vs 0%).

Conclusion: The majority of patients hospitalized for RSV infection are 65 years old with comorbidities, smoking, and high lethality. The direct cost from the payer's perspective was 5278.88 dollars/patient. The total direct cost was 195,202.33 dollars/all patients. Patients >60 years had higher direct hospitalization costs and lethality. This is the first study in Argentina on direct costs for RSV infection in hospitalized adults in public hospitals.

Key words: Respiratory syncytial virus, Pneumonia, Hospitalizations, Costs, Expense

El virus sincicial respiratorio (VSR) provoca una de las enfermedades respiratorias agudas en los niños más frecuente que causa hospitalizaciones e ingreso a unidades de cuidados intensivos pediátricos. En la actualidad, es poco reconocida en la población adulta con comorbilidades en relación con otros virus respiratorios, lo que provoca mayor tasa de casos fatales.¹ Puede afectar la vía aérea superior e inferior acompañada de fiebre, cefalea, mialgias y astenia, por lo que es posible confundirla con una neumonía bacteriana por la frecuencia significativa de patrón alveolar en los estudios por imágenes.¹ La presentación predomina durante el otoño/invierno aunque puede variar en su extensión y gravedad en la población de riesgo.¹ Puede dejar deterioro a mediano o largo plazo, pulmonar y extrapulmonar sistémico.²⁻⁹ Si bien no hay tratamiento específico al presente, se debe sostener al paciente hemodinámicamente, con oxigenoterapia y soporte ventilatorio si lo requiere.

riese.¹ Menos de 30% de las neumonías agudas de la comunidad en adultos son de etiología viral.¹⁰ Los otros géneros más frecuentes son el virus de la influenza A, parainfluenza, rhinovirus, metapneumovirus, coronavirus y adenovirus.¹⁰ Aunque se ha demostrado que la mayoría de las neumonías del adulto no se puede identificar al patógeno responsable, la frecuencia de la etiología viral es más frecuentemente de lo reportada.¹¹

En 2019, en países industrializados se estimaron 5,2 millones de casos de infección respiratoria aguda, 470 000 hospitalizaciones y 33 000 fallecimientos en adultos mayores de 60 años.¹ La inmunosenescencia a partir de los 50 años provoca una disminución en la respuesta de los linfocitos T. Esta situación, junto con las comorbilidades contribuye significativamente al aumento de la morbimortalidad.¹²

Se ha estimado que en 2019 en Argentina hubo 14 604 hospitalizaciones y 3518 fallecimientos por

VSR en adultos, lo que representa casi el 70 % en pacientes mayores de 75 años con múltiples comorbilidades.¹³ En 2024, alcanzó su pico estacional en la semana 16 con una detección superior al 14 % de las muestras.¹⁴ En nuestro país, hay poca información sobre el impacto de la infección severa en adultos por VSR, pero en un estudio multicéntrico, han reportado recientemente su impacto en pacientes adultos hospitalizados.¹⁵

Por otro lado, no tenemos información local acerca del costo directo de una hospitalización por neumonía por VSR en adultos, por lo que el objetivo de este estudio es describir el costo directo asociado a la hospitalización por neumonía causada por el VSR en adultos, estratificándolo en dos grupos etarios: menores y mayores de 60 años. Este análisis se llevó a cabo en dos hospitales públicos de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires (CABA) durante el primer semestre del año 2024.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se revisaron las historias clínicas de pacientes internados por neumonía aguda de la comunidad (NAC) por VSR de todas las áreas del Hospital General de Agudos Dr. J. M. Ramos Mejía y del Hospital Donación José Santojanni de CABA desde el 1 de enero de 2024 al 30 de junio de 2024.

El diagnóstico de VSR positivo se hizo por panel viral de PCR en especímenes respiratorios y con negatividad para el resto de los virus respiratorios. El diagnóstico de neumonía se hizo la conjunción del cuadro clínico y la presencia de opacidades pulmonares en los estudios de imágenes de tórax (radiografía y tomografía axial computada de alta resolución sin contraste).

Se incluyeron adultos mayores de 18 años. Se determinaron los costos directos desde la perspectiva del financiador, teniendo en cuenta los costos de medicamentos y la modulación de internación clínica y en guardia para los Hospitales Pùblicos del Gobierno de la Ciudad de Buenos Aires (GCBA) al 1 junio 2024.^{16, 17} El valor de la modulación era de 56 750 pesos (269,23 USD) para la internación en piso por paciente infectológico en aislamiento y por día, guardia con estudios 13 853 pesos (65,72 USD), guardia crítica sin asistencia respiratoria mecánica 78 194 pesos (370,97 USD).¹⁶ Dentro de cada módulo ya estaba preestablecido determinado número y tipo de prestaciones (bioquímica, imágenes, electrocardiograma, espirometría, asistencia respiratoria mecánica, oxígeno, material descartable, medicamentos, etc., además de la alícuota dependiente de sueldos, impuestos y tasas, cargos administrativos, amortizaciones de equipos, costos de alimentación y lavandería, etc.). Cuando se realizó una consulta o práctica diagnóstica adicional, o se utilizó algún tratamiento (por ejemplo, medicamentos) por fuera de lo modulado, se determinó el costo desde la perspectiva del financiador según vademécum farmacéutico KAIROS y listado de prestaciones en el nomenclador del GCBA.^{16, 17} Todos los pacientes fueron tratados dentro 48 horas del inicio de síntomas respiratorios con antibióticos, oseltamivir (75 mg c/12 h por 5 d), y oxigenoterapia.

Debido a la variación de la paridad peso/dólar, se informarán los resultados en dólares. La paridad cambiaria para el cálculo

del costo en dólares que se usó fue al cambio oficial del Banco Nación, valor venta al 1 de junio de 2024 (918 pesos = 1 dólar).

Se planificó analizar los costos en la población adulta total, y luego comparar dos grupos: mayores de 60 años vs. menores.

Se empleó estadística descriptiva. Para las variables cuantitativas por su distribución no gaussiana, se utilizó la mediana como medida central y el rango intercuartilar 25 %-75 % (RIQ 25 %-75 %) como medida de dispersión, para que tuvieran distribución gaussiana, se utilizó la media como medida central y la desviación estándar como medida de dispersión, y para las variables cualitativas el porcentaje.

RESULTADOS

Población general de adultos

Se enrolaron dieciocho pacientes La edad fue de 65 años mediana (RIQ 48,2-79,2); 61,1 % género femenino; extabaquistas/actuales: 56 % (50 paquetes-año mediana RIQ 42-84).

Se determinó alta prevalencia de comorbilidades: 61,1 % cardiovasculares, 33,3 % respiratorias, 27,7 % oncológicas, entre las más frecuentes. Un solo paciente no tenía comorbilidades conocidas.

La duración de la internación en guardia fue 1 día de mediana (RIQ 1-1), cinco días en piso (4-7). Tres pacientes estuvieron en la unidad de terapia intensiva (UTI) (16,6 %) (rango de 2 a 6 días); La tasa de letalidad global fue de 27,7 % ($n = 5$).

El costo final por paciente fue 5278,88 dólares mediana (RIQ 2932,8-11 131,1), y el costo total para los dieciocho pacientes fue de 195 202,33 dólares. De ellos el 86,54 % era modulado, y 13,46 % no modulado (47,7 % por estudios diagnósticos y 52,6 % por medicamentos) (Figura 1).

Población mayor de 60 años

De los dieciocho pacientes, catorce pacientes eran mayores de 60 años (77,78 %). La edad fue de 77 años mediana (RIQ 70,5-90); 72,7 % género femenino; extabaquistas/actuales: 54,5 % (50 paquetes-año mediana, RIQ 42-108). Se determinó alta prevalencia de comorbilidades (91 % de los pacientes): 63,6 % cardiovasculares, 27,3 % respiratorias, 18,2 % oncológicas, entre otras. La duración de la internación en guardia fue 2 días mediana (RIQ 1-2), 14 días en piso (5-25) y 27,3 % ($n = 3$) estuvieron en UTI (rango 2-6 días). Tasa letalidad: 36,4 % ($n = 4$).

El costo final por paciente fue 5575,6 dólares y el costo total para los catorce pacientes de 144 586,9 dólares. El costo directo no modulado fue del 14,9 % del total (de ellos 88,8 % por medicamentos y 11,2 % por estudios).

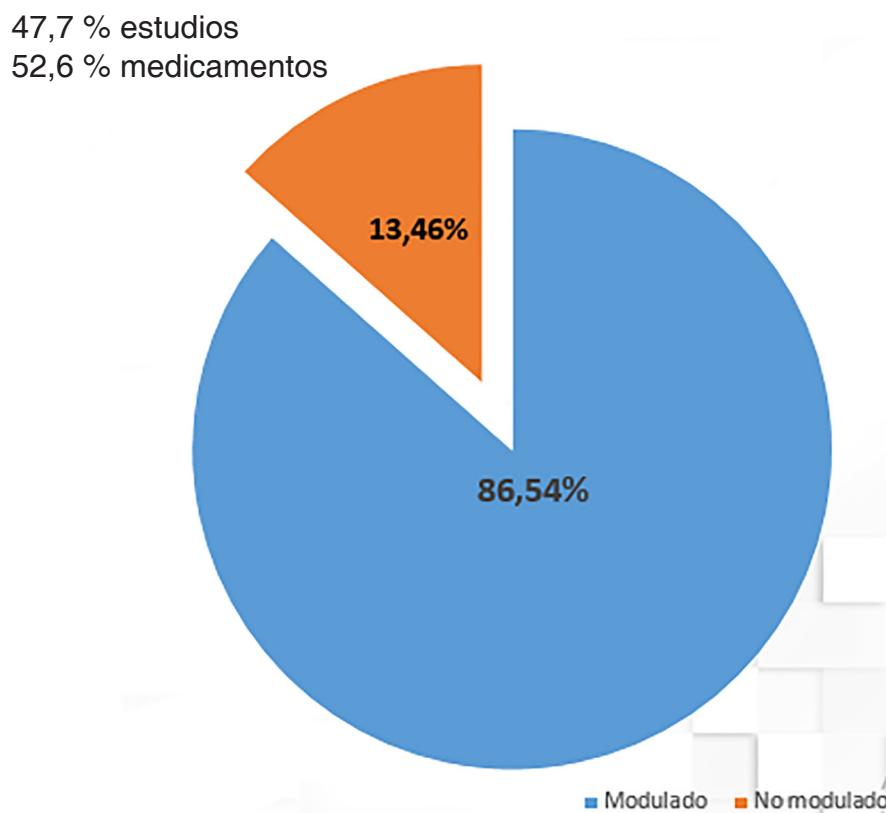


Figura 1. Estructura del costo directo total.

Población menor de 60 años

De dieciocho pacientes, cuatro pacientes tenían menos de 60 años (22,22%) (rango 32-57 años), mediana de 57 años (RIQ 50,75-57), 50% género femenino; 75% extabaquistas (32 paquetes-año mediana, RIQ 28,5-54). Se determinó alta prevalencia de comorbilidades (100% de los pacientes): 50% cardiovasculares, 50% diabetes, 50% EPOC, 25% cerebrovasculares y 25% obesidad. La duración de la internación en guardia fue un día mediana (RIQ 1-1), 6,5 días en piso (5-8,5) y 25% en UTI ($n = 1$, 12 días). No hubo letalidad.

El costo final por paciente fue 3419,87 dólares y el costo total para los cuatro pacientes de 16527,4 dólares. El costo directo no modulado fue del 10% del total (de ellos 90% por medicamentos y 10% por estudios).

Comparación entre costos entre mayores y menores de 60 años.

En la Tabla 1, se comparan ambas poblaciones de mayores y menores de 60 años.

La mediana de costo directo de los mayores de 60 años fue 5576,6 dólares (63% mayor, $p = 0,11$) vs. el de los menores a 60 años de 3419,37 dólares.

El costo directo total de todos los pacientes de cada uno de los grupos fue 5,95 mayor en los mayores de 60 años vs. menores de 60 años (98479,14 dólares vs. 16527,47 dólares).

DISCUSIÓN

Se ha determinado el costo directo de hospitalización por neumonía por el VSR en adultos en dos hospitales públicos de la CABA. La muestra estudiada de dieciocho pacientes, era mayoritariamente femenina en la séptima década de la vida, con mucha prevalencia de comorbilidades y alta carga tabáquica. El costo total directo de la hospitalización fue 5278 dólares/paciente, con alto requerimiento de UTI y de letalidad. Se comparó a los pacientes mayores vs. menores de 60 años, y se observó que aquellos tuvieron mayor consumo de los recursos de salud, letalidad y costo directo por paciente.

TABLA 1. Datos demográficos

| | Mayores de 60 años (n = 14) | Menores de 60 años (n = 4) |
|---|------------------------------------|-----------------------------------|
| Edad, mediana (RIQ 25 %-75 %), años | 77 (70,5-90) | 57 (50,75-57) |
| Género femenino, % | 72,7 | 50 |
| Tabaquismo ex/actual, % | 54,5 | 75 |
| Paquetes-año, mediana (RIQ 25 %-75 %) | 50 (42-108) | 32 (28,5-54) |
| Comorbilidades, % | 91 | 100 |
| Comorbilidades, % | | |
| Cardiovasculares | 63,6 | 50 |
| Respiratorias | 27,3 | 25 |
| Diabetes | 0 | 25 |
| Cerebrovascular | 0 | 25 |
| Neoplasias | 18,2 | 0 |
| Días de guardia, mediana (RIQ 25-75 %) | 2 (1-2) | 1 (1-1) |
| Días de piso, mediana (RIQ 25 %-75 %) | 14 (5-25) | 6,5 (5-8,5) |
| UTI, % | 27,3 (rango 2-6 días) | 25% (12 días) |
| Fallecidos, % | 36,4 | 0 |
| Costo por paciente, dólares mediana (RIQ 25-75 %) | 5575,6 (3468,7-10369,1) | 3419,37 (2140,1-5411) |
| Costo total, dólares | 144 586,9 | 16 527,4 |

Abreviaturas: RIQ: Rango intercuartilar 25-75%; UTI: Unidad de Terapia Intensiva

Los virus más frecuentes en NAC son el de la influenza A, para-influenza, VSR, rinovirus, metapneumovirus, coronavirus y adenovirus.¹⁰ El estudio EPIC demostró en adultos que la frecuencia de la etiología viral era más frecuente de lo reportado.¹¹ En una revisión de dieciocho estudios en adultos a losos en Latinoamérica, se determinó que el porcentaje de detección de infección respiratoria aguda por VSR es muy heterogéneo entre los países (0-77,9%).¹⁸ Se observó hospitalizaciones con coinfecciones por VSR e influenza (40,9-69,9%) y en las NAC virales (91,7%).¹⁸ A través de la Red de Laboratorios Nacionales entre 2007-2016, la positividad de las muestras respiratorias para VSR fue entre el 21% y el 29%, lo que determinó que la circulación viral comenzó en abril y duraba entre 16 a 18 semanas y que el pico de influenza se superponía con el de VSR en el invierno.¹⁹ En 2020, por la situación pandémica del SARS-CoV2, se observó silencio inmunológico y desaparición del resto de los virus¹⁴. A partir del 2021 se observó desorden en la aparición de los picos de las otras infecciones virales respiratorias, que si bien fue menor se mantuvo hasta 2023.¹⁴ En el Boletín Epidemiológico Nacional 2024 del Ministerio de Salud de Argentina, se verificó un ascenso

de detecciones de VSR desde la semana 16, que alcanzó el máximo en la 26.¹⁴

La enfermedad aguda respiratoria en el adulto generada por el VSR es más grave, con mayor letalidad, a la vez que poco reconocida en comparación a otros virus respiratorios.^{1,5-10} Como ya se comentó se puede confundir en su presentación clínica como una neumonía bacteriana.^{1,5-11,15} La inmunosenescencia a partir de los 50 años, genera menor respuesta de los linfocitos T y contribuye junto con las comorbilidades (cardiorrespiratorias, neurológicas, metabólicas, inmunocompromiso, etc.) a mayor morbilidad.¹² Puede dejar deterioro a mediano y largo plazo significativo, y compromiso extrapulmonar sistémico (cognitivo, cardiovascular, entre otros).²⁻⁴ Es importante identificar las poblaciones en riesgo porque existen vacunas disponibles para adultos en poblaciones de riesgo en nuestro país.²⁰⁻²³

El subdiagnóstico es significativo debido a la presentación clínica común a otros patógenos respiratorios, falta de conocimiento médico, retraso en la solicitud de estudios diagnósticos o falta de disponibilidad de ellos. También existe la percepción de que, al no haber al momento un tratamiento específico antiviral, no impactaría en la evolución clínica, lo que es muy peligroso por la diseminación intrahospitalaria. En un estudio

multicéntrico de tres centros sanitarios, han comunicado recientemente el impacto de VSR en adultos hospitalizados en nuestro país.¹⁵ Presentaban más de 60 años, con alta carga de comorbilidades (cardiovasculares y respiratorias especialmente).¹⁵ El patrón radiológico al ingreso más presente fue el alveolar en casi 70 % de ellos.¹⁵ Casi 40 % de los pacientes ingresaron a UTI y la tasa de letalidad fue alta (19,4%).¹⁵

Se han determinado los diferentes componentes del costo directo e indirecto del asma en salud, pero que se puede extrapolar a otras enfermedades respiratorias.²⁴ Se ha usado una metodología mixta para determinar los costos directos: modulación de los costos provistos por el GCBA (método *top-down*) y, además de la revisión de cada historia clínica, costeando los consumos del paciente por fuera de la modulación (método *bottom-up*). En nuestro estudio se han recolectado datos primarios directos de la historia clínica, lo que constituye un detalle de valor.²⁴ Como ya se ha comentado, hemos realizado el estudio de costos desde la perspectiva del financiador (GCBA) en el ámbito de un hospital público general de agudos, por lo que la comparación con otros países, o la extrapolación directa a otra institución no es aconsejada, pues la estructura de costos es diferente, aunque nos puede dar una idea de la magnitud del problema.²⁴

El costo total directo de la hospitalización fue 5278 dólares/paciente, y el costo total para los dieciocho pacientes fue de 195 202 dólares en este estudio de dos hospitales públicos de CABA. Comparando a los pacientes mayores vs. menores de 60 años, se observó mayor consumo de los recursos de salud, mayor letalidad (36,4 % vs. 0 %) y mayor costo directo por paciente 63 % en los más añosos (Tabla 1).

Si se compara con la hospitalización por otro virus como el de la influenza en el mismo ámbito de hospital público de Buenos Aires, se podrán observar similitudes y diferencias. También la muestra de pacientes hospitalizados por neumonía por influenza eraañosa (octava década de vida) y con alta prevalencia de comorbilidades y carga tabáquica.²⁵ Pero el costo total por paciente hospitalizado por influenza fue la mitad del de VSR (2263 dólares/paciente), con similar uso de días de internación en guardia y piso, pero la infección por VSR fue más grave y requirió uso de UTI (no en influenza), y el doble de tasa de casos fatales (27,7 % vs. 14,8 %), justamente por el diferente perfil clínico de paciente (más añoso y con comorbilidad).²⁵

Entre las limitaciones de este estudio, se puede definir que la recolección de datos desde la historia clínica fue retrospectiva y el número de pacientes estudiado es pequeño, por lo que sus conclusiones son preliminares. La extrapolación de sus conclusiones para otros sistemas de salud de nuestro país u otras regiones (validez externa), no es aconsejable. No se han evaluado los costos indirectos (que se presumen son más altos que los directos por lo anteriormente revisado), y que no se determinaron los costos desde otras perspectivas (paciente o sociedad). Si bien se calcularon los costos inicialmente en pesos, la inestabilidad cambiaria y devaluaciones sufridas por nuestro país en los últimos tiempos, determinaron que hayamos comunicado los resultados en dólares. Por último, la modulación usada por el GCBA, no permitió desagregar la estructura interna de costos para saber qué variables y con qué peso han sido consideradas. También se debe recordar que, al momento de hacer el estudio, la brecha cambiaria del dólar oficial con el paralelo era muy grande, y que posiblemente tomar otro valor de paridad de dólar más alto, reduciría el costo en dólares hallado.

En conclusión, se ha determinado el costo directo de hospitalización por neumonía por el VSR en adultos de dos hospitales públicos de la CABA. La muestra estudiada de dieciocho pacientes, era mayoritariamente femenina, en la séptima década de la vida, con alta prevalencia de comorbilidades y carga tabáquica. El costo total directo fue 5278 dólares/paciente, con alta ocupación de UTI y letalidad (27%). Los pacientes mayores de 60 años tuvieron mayor consumo de recursos de salud, letalidad y costo directo por paciente. Es el primer estudio de costos directos en nuestro país de hospitalización por neumonía de VSR en adultos en hospitales públicos de CABA.

Es imperativo diagnosticar la etiología viral de una infección respiratoria aguda hospitalizada en adultos, para poder aislar al paciente y evitar la diseminación intrahospitalaria. Existe para la población adulta en riesgo vacunas que pueden ayudar a prevenirla, debido a la inmunosencencia y alta carga de comorbilidades que generan alta morbimortalidad y este estudio permitiría adicionar más información para la conexión con la toma de decisiones en salud pública. Se destaca la necesidad de incorporar estudios de este tipo en el ámbito de salud para recolectar datos que permitan una mejor administración de los recursos, lo que hace posible planificar, programar y sistematizar

la atención de los pacientes; esto mejora la producción y la calidad del servicio con igual o menor presupuesto.

Conflictos de intereses

Dr. Martín Sívori ha participado en programas de educación médica continua para Glaxo SmithKline, Sequirus y Pfizer.

Dr. Daniel Pascansky ha participado en programas de educación médica continua para Glaxo SmithKline, AstraZeneca, ELEA, Sequirus y SANOFI.

Dr. Saldarini Fernando ha participado en asesoría médica de GSK.

Los demás autores declaran no tener conflictos de intereses.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hall CB. Virus Sincicial Respiratorio. Chapter 136. In Harrison's Infectious Diseases. Edrs. Kasper DL, Fauci AS. Mc Graw Hill. New York. 2010. pag.1334-49.
2. Eisenhut M. Extrapulmonary manifestations of severe respiratory syncytial virus infection- a systematic review. Crit Care 2006;10:1-6. <https://doi.org/10.1186/cc4984>
3. Guan XR, Jiang LX, Ma XH, et al. Respiratory syncytial virus infection and risk of acute myocardial infarction. Am J Med Sci 2010;340:356-9. <https://doi.org/10.1097/MAJ.0b013e3181eeef29>
4. Ivey KS, Edwards KM, Talbot HK. Respiratory syncytial virus and associations with cardiovascular disease in adults. J Am Coll Cardiol 2018;71:1574-83. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2018.02.013>
5. Surie D, Yuenling KA, DeCuir J, et al. Disease Severity of Respiratory Syncytial Virus Compared with COVID-19 and Influenza Among Hospitalized Adults Aged >60 years-IVY Network 20 US States, February 2022-May 2023. Morb Mort Week Rep 2023;72:1083-88. <https://doi.org/10.15585/mmwr.mm7240a2>
6. Njue A, Nuabor W, Lyall M, et al. Systematic literature review of risk factors for poor outcomes among adults with respiratory syncytial virus infection in high-income countries. Open Forum Infec Dis 2023;1-19. <https://doi.org/10.1093/ofid/ofad513>
7. Savic M, Penders Y, Shi T, Branche A, Pircon JY. Respiratory syncytial virus disease burden in adults aged 60 years and older in high-income countries: a systematic literature review and meta-analysis. Influenza Other Respi Viruses 2023;17:e13031. <https://doi.org/10.1111/irv.13031>
8. Tsend HF, Sy LS, Ackerson B, et al. Severe morbidity and short and mid to long-term mortality in older adults hospitalized with respiratory syncytial virus infection. J Infect Dis 2020;222:1298-310. <https://doi.org/10.1093/infdis/jiaa361>
9. Wildenbeest JG, Lowe JF, Standing JF, Butler CC. Respiratory syncytial virus infection in adults: a narrative review. Lancet Respir Med 2024;12:22-36. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(24\)00255-8](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(24)00255-8)
10. Shoar S, Musher D. Etiology of community-acquired pneumonia in adults: a systematic review. Pneumonia 2020;12:11. <https://doi.org/10.1186/s41479-020-00074-3>
11. Jain S, Self WH, Wunderink RG, et al. Community-acquired pneumonia requiring hospitalization among US adults (CDC EPIC Study Team). New Engl J Med 2015;373:415-27. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa1500245>
12. Cherukuri A, Patton K, Gasser RA Jr, et al. Adults 65 years old and older have reduced numbers of functional memory T cells to respiratory syncytial virus fusion protein. Clin Vaccine Immunol 2013; 20:239-47. <https://doi.org/10.1128/CVI.00580-12>
13. Gómez JA, Cintra O, Berzanskiis A, et al. Burden of disease due to respiratory syncytial virus in adults in five middle-income countries. Inf Dis Resp 2024;16:750-62. <https://doi.org/10.3390/idr16040057>
14. Dirección de Epidemiología. Ministerio de Salud Argentina. Boletín Epidemiológico del Ministerio de Salud N.º 719, semana 34, 2024.
15. Baloco Oscar, Ortúño Katerine, Rodríguez María Sol, et al. Impacto de la infección respiratoria severa por virus sincitial respiratorio hospitalizada en el adulto en tres centros de salud del área metropolitana de Buenos Aires. Medicina (Buenos Aires) 2025;85 (en prensa). Acceso el 2 de octubre de 2025 en https://www.medicinabuenosaires.com/revistas/vol85-25/destacado/original_607.pdf.
16. Nomenclador del Ministerio de Salud del Gobierno de la Ciudad Autónoma de Buenos Aires. Junio 2024.
17. Manual Farmacéutico Kairós. Junio 2024.
18. Ali A, Lopardo G, Scarpellini B, Stein RT, Ribeiro D. Systematic review on respiratory syncytial virus epidemiology in adults and the elderly in Latin America. Inter J Infect Dis 2020;90:170-80. <https://doi.org/10.1016/j.ijid.2019.10.025>
19. Baumeister E, Duque J, Varela T, et al. Timing of respiratory syncytial virus and influenza epidemic activity in five regions of Argentina, 2007-2016. Influenza Other Viruses 2019;13:10-7. <https://doi.org/10.1111/irv.12596>
20. Blondeau M. So we now have RSV vaccines. What's our next steps? Exp Rev Respir Med 2024;18:17-22. <https://doi.org/10.1080/17476348.2024.2331764>
21. Papi A, Ison MG, Langley JM, et al. Respiratory Syncytial Virus Prefusion F Protein Vaccine in older adults (AReS-Vi-006 Study Group). New Engl J Med 2023;388:595-608. <https://doi.org/10.1056/NEJMoa2209604>
22. Ison MG, Papi A, Athan E, et al. The efficacy of a single dose of the respiratory syncytial virus prefusion F protein vaccine in adults >60 years of age over 3 RSV seasons (poster presentation). Chest Congress .6-9 October 2024
23. Baer J, Aliabandi N, Munjal I, et al. equivalent immunogenicity across three RSVpreF vaccines lots in healthy adults 18-49 years of age: results of a randomized phase 3 study. Vaccine 2024;42:3172-9. <https://doi.org/10.1016/j.vaccine.2024.03.070>
24. Trapero Bertran M, Oliva Moreno J, y Grupos de Expertos GECA. Guía metodológica para la estimación de los costes en asma. Luzan 5, SA de Ediciones.2017.
25. Sívori M, Pascansky D, González L, Mancuso M. Neumonía por virus de la influenza: Estudio de costos en un hospital público de la ciudad de Buenos Aires. Rev Am Med Respir 2024;24:160-7. <https://doi.org/10.56538/ramr.LYBB1788>

Evolución de la pCO₂ posfallo hipercápnico en pacientes con EPOC

Evolution of pCO₂ After Hypercapnic Respiratory Failure in Patients with COPD

Velásquez Méndez, Lurdes Mabel¹ ⓘ; Terroba, Hernán² ⓘ; Fernández, Romina³ ⓘ; Ferreiro, Sebastián⁴ ⓘ; Lescano, Paula⁵ ⓘ,
Martínez Fraga, Alejandro^{1,6} ⓘ, Gullo, Regina¹ ⓘ, Di Rocco, Lucrecia⁶ ⓘ

Recibido: 23/05/2025

Aceptado: 11/09/2025

Correspondencia

Lurdes Mabel Velasquez
Mendez
E-mail: lurdesvelasquez-
mendez@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La enfermedad pulmonar obstructiva crónica constituye una de las tres principales causas de morbimortalidad a nivel global. En su evolución, un subgrupo de pacientes presenta episodios de fallo ventilatorio hipercápnico agudo, con elevación sostenida de la presión parcial de dióxido de carbono (pCO₂) arterial.

Objetivo: El objetivo general de este estudio fue analizar la evolución de la pCO₂ en pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica durante los tres meses posteriores a una internación por fallo ventilatorio hipercápnico, explorando las características clínicas y funcionales asociadas a la persistencia o reversión de la hipercapnia.

Materiales y métodos: Se llevó a cabo un estudio observacional, multicéntrico y prospectivo, que incluyó a veintisiete pacientes internados en seis centros de salud de Argentina entre marzo de 2023 y agosto de 2024. Los pacientes fueron seguidos con evaluaciones clínicas, funcionales y gasométricas a los 30, 60 y 90 días del alta hospitalaria. La pCO₂ media fue de 58,4 mmHg al alta, 48,84 mmHg a 30 días, 45,66 mmHg a 60 días y 44,67 mmhg a 90 días.

Resultados: El 43,8% presentó hipercapnia persistente.

La persistencia de hipercapnia pos internación identifica a un subgrupo clínicamente más complejo, con mayor riesgo de mala evolución.

Conclusiones: El monitoreo estructurado de la pCO₂ permite orientar intervenciones específicas y personalizar el seguimiento de pacientes con EPOC grave.

Palabras clave: EPOC; Hipercapnia; Fallo ventilatorio

ABSTRACT

Introduction: Chronic obstructive pulmonary disease (COPD) is one of the top three leading causes of morbidity and mortality worldwide. During the disease course, a subset of patients develops episodes of acute hypercapnic ventilatory failure, characterized by sustained elevation of arterial partial pressure of carbon dioxide (pCO₂).

Objectives: The primary objective of this study was to analyze the evolution of pCO₂ in COPD patients during the three months following hospitalization for hypercapnic ventilatory failure, exploring the clinical and functional characteristics associated with

¹ Hospital Churruca Visca, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

² Hospital Posadas, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

³ Hospital Ramos Mejía, CABA Ciudad Autónoma de Buenos Aires

⁴ Hospital Castex, Ciudad Autónoma de Buenos Aires

⁵ Sanatorio Allende, Provincia de Córdoba

⁶ Hospital Central de San Isidro, Provincia de Buenos Aires

persistent versus reversible hypercapnia. A prospective, multicenter, observational study was conducted, including 27 patients hospitalized in six healthcare centers in Argentina between March 2023 and August 2024.

Materials and Methods: Patients were followed with clinical, functional, and arterial blood gas evaluations at 30, 60, and 90 days after hospital discharge. The mean pCO₂ was 58.4 mmHg at discharge, 48.84 mmHg at 30 days, 45.66 mmHg at 60 days, and 44.67 mmHg at 90 days. Persistent hypercapnia was observed in 43.8% of patients.

Conclusions: The persistence of hypercapnia after hospitalization identifies a clinically more complex subgroup, with a higher risk of poor outcomes. Structured pCO₂ monitoring enables targeted interventions and helps personalize the follow-up of patients with severe COPD.

Keywords: CPOD; Hypercapnia; Ventilatory failure

INTRODUCCIÓN

Las exacerbaciones de enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) representan la mayor parte de la carga en los costos del sistema de salud y existe, además, una relación directa entre la gravedad de la enfermedad y los costos para su atención.¹ Durante la hospitalización de los pacientes EPOC algunos pueden presentarse con fallo ventilatorio agudo hipercápnico y requerir como parte del tratamiento la utilización de ventilación no invasiva (VNI) con el fin de aliviar el trabajo respiratorio, mejorar el intercambio gaseoso y revertir la acidosis respiratoria. Esta intervención ha demostrado disminuir la necesidad de intubación endotraqueal, los días de internación y mejorar la sobrevida.^{2,3} Una vez alcanzada la estabilidad clínica y la normalización del pH, en el paciente, pueden persistir valores de pCO₂ elevados, mientras que otros lo normalizan.

La prevalencia de hipercapnia en EPOC estable se reporta entre 23%-38% y se asocia con un incremento de las hospitalizaciones y la mortalidad.^{4,5}

Conocer el comportamiento de la pCO₂ posinternación de un paciente con EPOC luego de un fallo hipercápnico agudo podría aportar información para intentar predecir qué variables se asocian a la persistencia de la hipercapnia y podrán eventualmente beneficiarse del uso de VNI domiciliaria.

OBJETIVOS

Describir la evolución del valor de pCO₂ arterial en los tres meses posteriores a una internación por fallo ventilatorio hipercápnico en pacientes con EPOC.

Evaluar diferencias en las características demográficas, clínicas y funcionales entre grupos con persistencia, y sin esta, de hipercapnia a tres meses del alta.

MATERIALES Y MÉTODOS

Se realizó un estudio multicéntrico observacional que incluyó en forma prospectiva y consecutiva a pacientes con EPOC que fueron internados por fallo hipercápnico agudo y persistieron con hipercapnia (pCO₂ > 45 mmHg) al momento del alta. El estudio se llevó a cabo en seis centros de salud de nuestro país. Todos cuentan con un servicio especializado en neumología y sala de Internación (Hospital Posadas, Hospital Churruca, Hospital Ramos Mejía, Sanatorio Allende de Córdoba, y Hospital Central de San Isidro). *Criterios de inclusión:* Pacientes mayores de 18 años con diagnóstico de EPOC definido según guías GOLD, o pacientes con antecedentes de tabaquismo >15 p/año, enfisema en TAC o uso de broncodilatadores antes del ingreso; internación por fallo ventilatorio hipercápnico agudo definido como cuadro clínico con sintomatología respiratoria (disnea o tos o ambas) que motiva la internación con valores de pCO₂ arterial mayor de 45 mmHg en el ingreso; firma del consentimiento informado. *Criterios de exclusión:* un último EAB arterial antes del alta con una pCO₂ menor o igual a 45 mmHg; diagnóstico de asma, enfermedad neuromuscular, y/o alteración de la caja torácica con restricción funcional, índice de masa corporal mayor de 30 kg/cm², uso de equipos de presión positiva domiciliario (CPAP o de doble presión) antes de la internación, trastorno psiquiátrico o cognitivo que impida firmar el consentimiento informado, expectativa de vida menor de 6 m por enfermedad de base.

Durante el seguimiento se excluyeron aquellos pacientes que presentaron, a los 30 días del alta, espirometría no obstructiva u obstructiva con reversibilidad posbroncodilatadora (mayor de 12% y 200 mL), exacerbaciones de su enfermedad respiratoria y, en caso de haberse prescrito un equipo de doble presión positiva al alta, si su uso objetivo fue de más de 4h y más del 70% de los días.

Se seleccionaron de manera consecutiva pacientes con diagnóstico de EPOC que se encuentren internados por fallo ventilatorio hipercápnico agudo, evaluados para interconsulta con médicos del servicio de neumología. En el primer contacto durante la internación, se invitó al paciente a participar del estudio y firmar el consentimiento informado. Se realizaron tres visitas posteriores al alta (V1 a los 30 días, V2 a los 60 días y V3 a los 90 días).

En la V1 se recolectaron datos demográficos, clínicos y relacionados con la internación reciente. Se realizó una espirometría pre-BD y pos-BD y, en caso de utilizar un equipo de VNI desde el alta, se verificó el cumplimiento objetivo a través del software. En V2 y en V3 se interrogó sobre síntomas, nueva exacerbación y cumplimiento del VNI en caso de utilizarlo. En V1, V2 y V3, se tomaron muestras de sangre arterial para EAB. El paciente se excluía si presen-

taba nueva exacerbación o el uso de VNI domiciliario era adecuado (más de 4 h/d el 70 % de los días).

Se clasificó a los pacientes según comportamiento de la pCO₂ en cuatro grupos: 1) **Normocapnia temprana**: El paciente presentó normocapnia (<45 mmHg) en la visita uno; 2a) **Hipercapnia reversible temprana**: El paciente presentó valores de pCO₂ > 45 mmHg solamente en la visita uno (V1); 2b) **Hipercapnia reversible tardía**: el paciente presenta valores de pCO₂ > 45mmHg solamente en las visitas 1 y 2 (V1+V2); 3) **Hipercapnia persistente**: El paciente presenta valores de pCO₂ > 45 mmHg en las tres visitas (V1 + V2 + V3).

Consideraciones éticas

El proyecto fue aprobado por el Comité de Ética de cada institución y todos los participantes dieron consentimiento para participar del estudio.

Plan de análisis estadístico

Los resultados se presentarán como media ± desviación estándar o mediana y rango para variables numéricas y porcentajes para las categóricas.

Se informará el porcentaje de las categorías con intervalos de confianza para el 95 %:

Para comparar datos demográficos y clínicos en los cuatro grupos se utilizarán pruebas de chi cuadrado o de Fisher para proporciones y pruebas de la varianza o de Kruskal-Wallis para variables numéricas. Se considerará significativo un valor de $p < 0,05$.

RESULTADOS

Se ingresaron veintisiete pacientes entre marzo 2023 y agosto 2024 (once pacientes del Hospital Churruca, seis del Hospital Posadas, tres del Hospital Central de San Isidro, dos del Hospital Castex, dos del Sanatorio Allende y tres del Hospital Ramos Mejía). El 55,6 % sexo masculino, con una media de edad de 67,69 (±8,17) años. El 7,4 % requirió ventilación invasiva y el 29,6 % internación en terapia intensiva. La media de días totales de internación fue de 11,85 (±7,63), y el 29,6 % se fue de alta con un equipo de VNI domiciliario. La pCO₂ al momento del alta fue de 58,54 mmHg (±10,5). Se incluyeron en la V1, a los 30 días, veinticinco pacientes (92,6%), 66,7% en la V2 ($n = 18$) y 59,3% en la V3 ($n = 16$). Once pacientes fueron excluidos del estudio durante el seguimiento (cuatro

por cumplimiento adecuado de VNI domiciliaria, cuatro abandonos, un óbito, una exacerbación, uno por dos muestras consecutivas con pCO₂ < 45). Las características de los pacientes que se ingresaron se muestran en la Tabla 1. El valor medio de pCO₂ fue de 58,54 (±10,5) al alta, 48,84 (±8,5) en V1, 45,66 (±6,1) en V2 y 44,67 (±6,0) en V3 (Figura 1).

A los 30 días persistían con hipercapnia el 64% ($n = 16$), a los 60 días el 38,9% ($n = 7$) y el 43,8% ($n = 7$) a los 90 días (Figura 2). El 36% presentó normocapnia temprana (9/25), y el 43,8% presentó hipercapnia persistente (7/16). Se clasificaron como hipercapnia reversible temprana a cinco pacientes y reversible tardía a un solo paciente.

El grupo de hipercapnia persistente presentó valores medios de pCO₂ de 52,8, 51,7 y 51,7 mmHg en las visitas de control. Se utilizó *t* de Student para análisis de variables numéricas y prueba de Fischer para variables categóricas. Se compararon características entre los grupos normocapnia temprana e hipercapnia persistente. No se incluyeron los grupos de hipercapnia reversible por escaso número. Se analizaron edad, género, EAB en Vo, días totales de internación, requerimiento de VI, VNI, índice de masa corporal, valores de espirometría, tabaquismo y número de paquetes año, fenotipo exacerbador frecuente, medicación farmacológica utilizada y comorbilidades. No se encontró diferencia significativa entre las variables utilizadas de ambos grupos (Tabla 2).

DISCUSIÓN

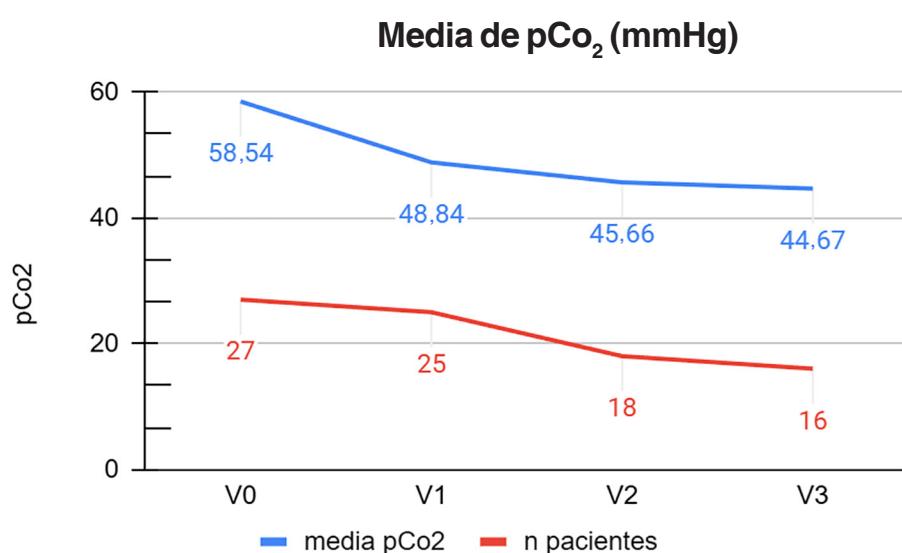
En conocimiento de los autores, es el primer estudio en nuestro país que busca conocer la evolución del nivel de pCO₂ en los pacientes EPOC luego de una exacerbación hipercápica.

Si bien los mecanismos que explican el desarrollo de hipercapnia no se conocen con exactitud, existe evidencia sobre el peor pronóstico en

| | Día 0 | Visita 1 (30 d) | Visita 2 (60 d) | Visita 3 (90 d) | Máxima |
|-----------------------|-------|--------------------|--------------------|--------------------|-------------------------------|
| pCO ₂ > 45 | Sí | NO | | | Normocapnia temprana |
| pCO ₂ > 45 | Sí | Sí | NO | | Hipercapnia reversible temp. |
| pCO ₂ > 45 | Sí | Sí | Sí | NO | Hipercapnia reversible tardía |
| pCO ₂ > 45 | Sí | Sí | Sí | Sí | Hipercapnia persistente |

TABLA 1. Características basales de la población estudiada

| n = 25 en V1 | N | % | M | SD |
|--------------------------|----------|----------|----------|-----------|
| Edad (años) | | | 67,69 | 8,17 |
| género Masc. | 15 | 55 | | |
| Peso (kg) | | | 59,38 | 23,6 |
| Talla (m) | | | 1,61 | 0,09 |
| BMI (kg/m ²) | | | 24,7 | 4,6 |
| FVC (L) | | | 1,93 | 0,7 |
| FVC % | | | 64,38 | 17,37 |
| FEV1 (L) | | | 0,81 | 0,26 |
| FEV1 % | | | 35,83 | 15,6 |
| FEV1/FVC | | | 45,5 | 11,89 |
| TBQ activo | 16 | 64 | | |
| Ex-TBQ | 9 | 36 | | |
| Pacq./año | | | 54,8 | 28,6 |
| Exacerb. freq. | 9 | 36 | | |
| Cl + LABA + LAMA | 10 | 40 | | |
| OCD | 6 | 24 | | |
| VI en intern. | 2 | 7,4 | | |
| VNI en intern. | 14 | 51,9 | | |
| UTI en intern. | 8 | 29,6 | | |
| UTI (días) | | | 1,67 | 3,15 |
| Sala (días) | | | 9,83 | 6,77 |
| Días internación total | | | 11,85 | 7,63 |
| Alta con VNI | 8 | 29,6 | | |
| Alta con O ₂ | 11 | 40,7 | | |

**Figura 1.** Evolución de la PCO₂ media y número de pacientes según visita de seguimiento

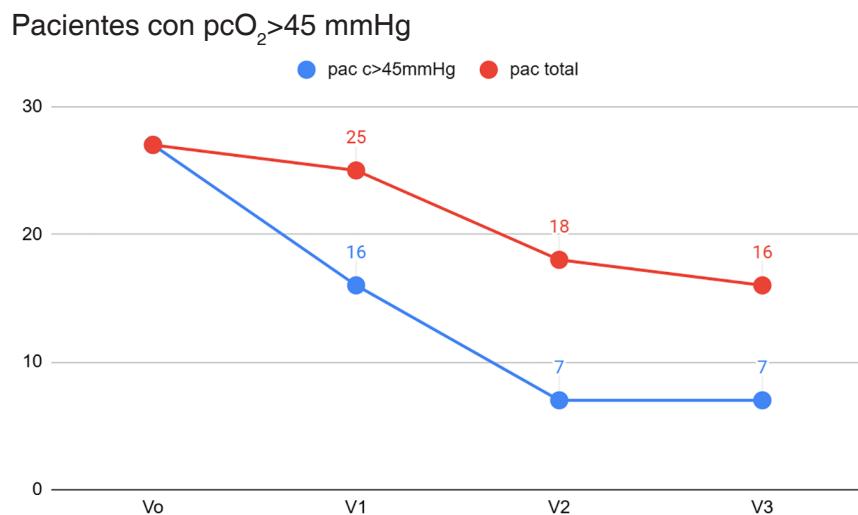


Figura 2. Pacientes con hipercapnia (pcO₂ >45 mmHg) según visita de seguimiento

TABLA 2. Características clínicas, gasométricas y funcionales según la evolución de la hipercapnia

| | HP (>45 en V3) | DST | NT (≤ 45 en V1) | DST | p |
|--------------------------|----------------|-------|-----------------------|-------|----|
| Edad (años) | 69 | 11,5 | 66,22 | 5,14 | NS |
| pH VO | 7,42 | 0,12 | 7,41 | 0,42 | NS |
| pCO ₂ VO | 53,97 | 5,08 | 54,55 | 5,12 | NS |
| pO ₂ Vo | 64,7 | 5,77 | 62,88 | 14,9 | NS |
| Bic Vo | 31,07 | 4,83 | 33,37 | 3,84 | NS |
| d total | 13 | 8,6 | 12 | 7,95 | NS |
| Peso (kg) | 59,2 | 16,69 | 67 | 19,76 | NS |
| Talla (m) | 1,59 | 0,11 | 1,59 | 0,82 | NS |
| IMC (kg/m ²) | 23 | 4,12 | 26,07 | 5,39 | NS |
| FVC (L) | 2,29 | 0,91 | 1,7 | 0,57 | NS |
| FVC % | 73,29 | 26,03 | 64,44 | 9,11 | NS |
| FEV1 | 0,82 | 0,33 | 0,77 | 0,24 | NS |
| FEV1 % | 36,57 | 23,1 | 37,56 | 10,72 | NS |
| FEV1/FVC | 40 | 12,9 | 50,4 | 11,98 | NS |
| Paq./año | 58 | 14,9 | 56 | 14,8 | NS |

aquellos pacientes que persisten hipercápnicos en fase estable.⁶ En un estudio de Dreher y cols., se encontró que, entre los pacientes con EPOC estables, el 16% de los estadio GOLD 3 y el 38% de los GOLD 4 desarrollaron hipercapnia.⁷

En nuestro estudio, cerca del 40% de los pacientes que completaron el seguimiento a los 60, y a los 90 días, persistían con pCO₂ > 45 mmHg.

Costello y cols.,⁸ en una cohorte seguida durante 5 años, se definió a 85 pacientes como EPOC posreagudización en tres tipos: pacientes con fallo respiratorio normocápnico (tipo 1), pacientes hipercápnicos al ingreso hospitalario y que luego revierten a la normocapnia (tipo 2.1), y aquellos que persisten hipercápnicos luego del evento agudo (tipo 2.2). La sobrevida fue significativamente peor

en los pacientes tipo 2.2, mientras que los de tipo 1 y tipo 2.1 tuvieron una sobrevida similar. Solamente el 24% de los pacientes tipo 2.1 progresaron con el tiempo a tipo 2.2.

Según la evidencia actual aquellos pacientes EPOC que presentan hipercapnia en fase estable (la mayoría de los estudios consideran un mes de estabilidad clínica), la utilización de presión positiva no invasiva en domicilio ha demostrado beneficios en términos de sobrevida.^{9,10} En el año 2014, Struik y cols.¹¹ incluyeron 201 pacientes con EPOC exacerbados con $pCO_2 > 45$ mmHg (fueron incluidos a las 48 h posteriores a la cesación del soporte ventilatorio) para aleatorizarlos a VNI domiciliaria o tratamiento estándar. A los 12 meses, la rama VNI demostró mejoría significativa en el descenso de la pCO_2 , pero no beneficio en sobrevida o reinternación. En el mismo año, Kohnlein y Cols.¹² publican el primer trabajo que demuestra una disminución en la mortalidad a 12 meses en los pacientes con EPOC a los que se les agrega al tratamiento estándar el uso de VNI en el domicilio (12% vs. 33%). Los pacientes incluidos en la rama VNI + O_2 presentaban EPOC grave, ambulatorios, sin síntomas respiratorios en las últimas 4 semanas, y con $pCO_2 > 52$ mmHg.

Posteriormente, Murphy y cols.¹⁰ demostraron mayor tiempo de reinternación o muerte a los 12 meses en el grupo de pacientes asignados a la rama VNI + O_2 (vs. O_2). Se incluyeron pacientes exacerbados con hipercapnia y requerimiento de VNI agudo, con al menos 2 semanas luego de la resolución de la acidosis ($pH > 7,30$) y que dentro de las 4 semanas de estabilidad clínica persistían con $pCO_2 > 53$ mmHg. Es interesante destacar que en estos tres estudios mencionados la obesidad mórbida y la apnea del sueño fueron criterios de exclusión.

Asimismo, estos mismos autores,¹³ en un análisis pos-HOC del HOT-HMV trial, demostraron que el 35% de los pacientes aleatorizados a la rama O_2 tuvieron mejoría de la hipercapnia a las 6 semanas ($pCO_2 < 53$ mmHg) y mostraron una tendencia a mejores resultados que los pacientes que persistieron hipercápnicos. Poder reconocer al subgrupo de pacientes que evolucionará con hipercapnia es útil para programar el seguimiento y definir con más precisión el tratamiento ventilatorio y modificar el pronóstico a mediano y largo plazo.

En nuestro estudio los pacientes incluidos presentaron una media de pCO_2 al alta de casi

60 mmH₂O la cual prácticamente se normaliza a los 60 días (45,66 mmHg en V2). Asimismo, el grupo de pacientes con hipercapnia persistente no cambió entre la V2 y la V3. Es decir, 60 días luego del alta, fue el tiempo más adecuado para diferenciar hipercapnia persistente de la reversible. También fue el tiempo donde se produjeron más abandonos. Según nuestros resultados a los 30 días dieciséis pacientes persistían con hipercapnia; a los 60 días solamente siete. Esto permite suponer que un 56% hubiera sido candidato a usar un equipo de VNID a pesar de evolucionar espontáneamente a la normocapnia.

¿Por qué un paciente con EPOC desarrolla hipercapnia? Los mecanismos que explican el desarrollo de la hipercapnia no se conocen con exactitud. Se ha asociado a la presencia de mayores cargas inspiratorias y a menor fuerza/resistencia de los músculos inspiratorios. Las cargas inspiratorias están determinadas en gran parte por el incremento en la resistencia de las vías aéreas, el atrapamiento aéreo y por el aumento en los requerimientos ventilatorios (esto último debido a la mayor demanda energética muscular condicionada por la ventilación con espacio muerto incrementado). En cuanto a la fuerza/resistencia de los músculos, su menor rendimiento se puede vincular a factores nutricionales, efectos neuropáticos, inflamación sistémica, aplanamiento diafragmático (debido a atrapamiento aéreo) y sobrecarga muscular crónica.¹⁴⁻¹⁶ Como respuesta al desbalance entre la carga muscular inspiratoria y la capacidad de respuesta de la bomba ventilatoria, podría existir un *down regulation* del *drive* central respiratorio e hipoventilación con el fin de reducir la demanda energética y prevenir la fatiga muscular.¹⁷⁻¹⁹

De Vito E. describe tres características fisiológicas de la EPOC ligadas a la hipercapnia crónica: 1) el intercambio gaseoso inadecuado (por desigualdad en la relación ventilación/perfusión), 2) obstrucción del flujo aéreo con el consiguiente aumento del trabajo resistivo, hiperinflación y auto-PEEP y 3) la desventaja mecánica del diafragma con pérdida de la capacidad de acortarse, de movilizar un adecuado volumen corriente, posiblemente menor capacidad para generar presión, y, finalmente, menor reserva de los músculos inspiratorios. Todo lo expuesto determina que la manifestación de la hipercapnia está en relación con el balance entre la magnitud de la carga inspiratoria y la fuerza de los músculos inspiratorios.

En vista que la presión esofágica (Pes) y la P0.1 se encuentran elevadas, los centros respiratorios ya se encuentran estimulados. Es decir, estos pacientes «optarian» por la hipoventilación más que por la fatiga de los músculos respiratorios, y su expresión como hipercapnia crónica tendría un propósito homeostático para evitar la fatiga y mantener una respiración más confortable.²⁰ Las variables descriptas asociadas a hipercapnia persistente posterior a una agudización son variadas: el bajo valor de FEV1, el antecedente de fallo respiratorio hipercápnico agudo previo,²¹ el valor elevado de pCO₂ al alta, EPOC GOLD D,²² baja pO₂ en reposo, baja ventilación minuto (Ve), alto volumen residual (VR), bajo porcentaje de enfisema en TC tórax, uso de O₂ crónico, baja reserva ventilatoria (Ve/VMM).⁶ En nuestro estudio no se encontraron diferencias significativas entre las variables utilizadas y la persistencia de hipercapnia a los 90 días.

Es el primer estudio que explora en nuestro país la evolución de estos pacientes que presentan un riesgo aumentado de reinternación y muerte. Se eligieron algunos criterios de exclusión estrictos para disminuir la presencia de confundidores. Como la ausencia de obesidad, que disminuye la probabilidad de presentar trastornos del sueño asociado (a pesar de esto, no se descartó polisomnografía o poligrafía nocturna) o la presencia de nuevos síntomas respiratorios durante el seguimiento (frecuentes en estos pacientes con EPOC grave) que podían alterar la evolución normal de los niveles de pCO₂.

La primera y principal limitación del estudio es el escaso número de pacientes. A pesar de diseñar un estudio multicéntrico en centros con servicio de neumología y disponibilidad de camas de internación, fue difícil aumentar el número de pacientes incluidos en el tiempo determinado.

Una limitación de nuestro estudio, además, fue la ausencia de registro sistemático de pCO₂ antes de la internación, lo que impidió determinar con certeza la presencia de hipercapnia basal en todos los pacientes. No obstante, el objetivo principal fue evaluar la evolución de la pCO₂ posterior al evento de fallo hipercápnico agudo.

BIBLIOGRAFÍA

- <https://goldcopd.org>
- Brochard L, Mancebo J, Wysocki M, et al. Noninvasive ventilation for acute exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. N Engl J Med. 1995;333:817-22. <https://doi.org/10.1056/NEJM199509283331301>.
- Rochwerg 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 Aug. 2017;50:1602426. <https://doi.org/10.1183/13993003.02426-2016>
- Matthews AM, Wysham NG, Xie J, et al. Hypercapnia in advanced chronic obstructive pulmonary disease: a secondary analysis of the National Emphysema Treatment Trial. Chronic Obstr Pulm Dis 2020;7:336-45. <https://doi.org/10.15326/jcopdf.7.4.2020.0176>
- Murray I, Paterson E, Thain G, Currie GP. Outcomes following non-invasive ventilation for hypercapnic exacerbations of chronic obstructive pulmonary disease. Thorax 2011;66:825-6. <https://doi.org/10.1136/thx.2010.152264>.
- Chung Y, Garden FL, Marks GB, Vedam H. BMJ Open Respir Res. 2024;11:e002266. <https://doi.org/10.1136/bmjresp-2023-002266>
- Dreher M, Neuzeret PC, Windisch W. Prevalence of chronic hypercapnia in severe chronic obstructive pulmonary disease: data from the HOmeVent registry. Int J Chronic Obstr Pulm Dis. 2019;14:2377-84. <https://doi.org/10.2147/COPD.S222803>
- Costello R, Deegan P, Fitzpatrick M, McNicholas WT. Reversible hypercapnia in chronic obstructive pulmonary disease: a distinct pattern of respiratory failure with a favorable prognosis Am J Med 1997;102:239-44. [https://doi.org/10.1016/S0002-9343\(97\)00017-X](https://doi.org/10.1016/S0002-9343(97)00017-X)
- Köhnlein T, Windisch W, Köhler D, et al. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. Lancet Respir Med. 2014;2:698-705. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(14\)70153-5](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(14)70153-5).
- Murphy PB, Rehal S, Arbane G, et al. Effect of Home Noninvasive Ventilation With Oxygen Therapy vs Oxygen Therapy Alone on Hospital Readmission or Death After an Acute COPD Exacerbation: A Randomized Clinical Trial. JAMA. 2017;317:2177-86. <https://doi.org/10.1001/jama.2017.4451>
- Struik FM, Sprooten RTM, Kerstjens HAM, et al. Nocturnal non-invasive ventilation in COPD patients with prolonged hypercapnia after ventilatory support for acute respiratory failure: a randomised, controlled, parallel-group study. Thorax 2014;69:826-34. <https://doi.org/10.1136/thoraxjnl-2014-205126>.
- Köhnlein T, Windisch W, Köhler D, et al. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: a prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. Lancet Respir Med. 2014;2:698-705. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(14\)70153-5](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(14)70153-5).
- Murphy PB, Rehal S, Arbane G, et al. Effect of Home Noninvasive Ventilation With Oxygen Therapy vs Oxygen Therapy Alone on Hospital Readmission or Death After an Acute COPD Exacerbation: A Randomized Clinical Trial. JAMA. 2017;317:2177-86. <https://doi.org/10.1001/jama.2017.4451>
- Suh ES, Murphy PB, Hart N. Home mechanical ventilation for chronic obstructive pulmonary disease: What next after the HOT-HMV trial? Respirology. 2019;24:732-9. <https://doi.org/10.1111/resp.13484>.

15. Bégin P, Grassino A. Inspiratory muscle dysfunction and chronic hypercapnia in chronic pulmonary obstructive disease. *Am Rev Respir Dis.* 1991;143(5 pt1):905-12. https://doi.org/10.1164/ajrccm/143.5_Pt_1.905
16. McKenzie DK, Allen GM, Butler JE, Gandevia SC. Task failure with lack of diaphragm fatigue during inspiratory resistive loading in human subjects. *J Appl Physiol.* 1997;82:2011-9. <https://doi.org/10.1152/jappl.1997.82.6.2011>
17. Burrows B, Saskena FB, Diener CF. Carbon dioxide tension and ventilatory mechanics in chronic obstructive lung disease. *Ann Intern Med.* 1966;65:685-700. <https://doi.org/10.7326/0003-4819-65-4-685>
18. Ramirez JM, Zuperku EJ, Alheid GF, et al. Respiratory rhythm generation: converging concepts from in vitro in vivo approaches? *Respir Physiol Neurobiol.* 2002;131:43-56. [https://doi.org/10.1016/S1569-9048\(02\)00036-8](https://doi.org/10.1016/S1569-9048(02)00036-8)
19. Nattie E. CO₂, brainstem chemoreceptors and breathing. *Prog Neurobiol.* 1999;59:299-331. [https://doi.org/10.1016/S0301-0082\(99\)00008-8](https://doi.org/10.1016/S0301-0082(99)00008-8)
20. Neubauer JA, Melton JE, Edelman NH. Modulation of respiration during hypoxia. *J Appl Physiol.* 1990;68:441-51. <https://doi.org/10.1152/jappl.1990.68.2.441>
21. De Vito EL. Causas de retención de CO₂ en pacientes con neumopatía obstructiva crónica [Causes of CO₂ retention in patients with chronic obstructive lung disease]. *Medicina (B Aires).* 1993;53:350-6.
22. Dave C, Wharton S, Mukherjee R, Faqih BM, Stockley RA, Turner AM. Development and Relevance of Hypercapnia in COPD. *Can Respir J.* 2021;2021:6623093. <https://doi.org/10.1155/2021/6623093>.
23. Bräunlich J, Turba K, Wirtz H. Reversibility of Hypercapnia after an Acute Exacerbation of COPD. *Respiration.* 2022;101:816-22. <https://doi.org/10.1159/000524845>.

Una tríada infrecuente: Tumor fibroso solitario, Síndrome de Doege-Potter y Bamberger-Pierre-Marie

An uncommon triad: Solitary fibrous tumor, Doege-Potter and Bamberger-Pierre-Marie Syndromes

Barro, Rodrigo^{1,2}; Bonavia, Luis Manuel^{1,2}; Gatica, Hernández David Patricio^{1,2}; Álvarez Berteá¹; Juan Pablo¹; Perone, Gustavo¹, Gatica Roberto¹, Sosa Marcelo¹, Grosso Mariana¹

Recibido: 23/05/2025

Aceptado: 18/08/2025

Correspondencia

Rodrigo Barro.
Correo electrónico:
barro.rodrigo96@gmail.com

RESUMEN

El tumor fibroso solitario es una neoplasia mesenquimal infrecuente, habitualmente de comportamiento benigno. Se origina principalmente en las serosas del organismo y puede desarrollarse en múltiples sitios anatómicos. En raras ocasiones puede presentarse acompañada de síndromes paraneoplásicos. Presentamos el caso de un paciente de sexo masculino con un tumor fibroso solitario pleural diagnosticado de forma incidental mediante estudio de imagen, con la presentación clínica de dos síndromes paraneoplásicos en simultáneo (síndrome de Doege-Potter y síndrome de Pierre-Marie-Bamberger). El diagnóstico fue confirmado mediante estudio anatomopatológico y técnicas inmunohistoquímicas. Se realizó resección quirúrgica completa, sin complicaciones y adecuada evolución clínica. Este artículo revisa las características clínicas, diagnósticas, terapéuticas y pronósticas de esta entidad.

Palabras clave: Tumor fibroso solitario; Pleural; Osteoartropatía hipertrófica secundaria; Hipoglucemia; Cirugía torácica

ABSTRACT

The solitary fibrous tumor (SFT) is an uncommon mesenchymal neoplasm, typically exhibiting benign behavior. It primarily originates from the serosal membranes, and can be developed across diverse anatomical locations. In rare instances, it can manifest concurrently with paraneoplastic syndromes. We present the case of a male patient with a pleural SFT, diagnosed incidentally via imaging studies, who presented clinically with two simultaneous paraneoplastic syndromes: Doege-Potter syndrome and Pierre-Marie-Bamberger syndrome. The diagnosis was confirmed through histopathological analysis and immunohistochemical techniques. Complete surgical resection was performed without complications, and the patient showed a favorable clinical evolution. This article reviews the clinical, diagnostic, therapeutic, and prognostic characteristics of this entity.

Key words: Solitary fibrous tumor; Pleural; Secondary hypertrophic osteoarthropathy; Hypoglycemia; Thoracic surgery

INTRODUCCIÓN

La patología neoplásica pleural abarca un amplio espectro de entidades, con claro predominio de los procesos malignos secundarios, principalmente por diseminación metastásica de carcinoma de pulmón, mama, ovario, gástrico y melanoma. Las neoplasias primarias de la pleura son poco frecuentes, representando entre el 10% y el 15% según distintas series clínicas. Dentro de este grupo, la clasificación de tumores pleurales de la Organización Mundial de la Salud (OMS/WHO 2015) reconoce tres grandes categorías: tumores mesoteliales, neoplasias hematolinfoideas y tumores mesenquimales.¹⁻³

Entre los tumores mesenquimales primarios de la pleura, destaca el tumor fibroso solitario (TFS), entidad que puede presentarse con un amplio rango de comportamiento biológico, desde formas benignas hasta lesiones con características histológicas asociadas a mayor riesgo de agresividad o recurrencia. Si bien estos tumores pueden originarse en múltiples localizaciones anatómicas, incluidas partes blandas profundas y vísceras, un porcentaje significativo (alrededor del 30%) se localiza en la cavidad torácica, especialmente en relación con la pleura visceral o parietal. Sin embargo, también se han documentado presentaciones en otras superficies serosas, como la cavidad abdominal o el retroperitoneo, que constituyen sitios extrapleurales frecuentes.¹⁻³

Los TFS suelen ser lesiones de crecimiento lento, que pueden alcanzar un tamaño considerable antes de generar manifestaciones clínicas, y su diagnóstico definitivo requiere un abordaje integral histológico e inmunohistoquímico.^{1,2}

La presentación de síndromes paraneoplásicos asociados al TFS es excepcional, se describen el síndrome de Doege-Potter (menos del 5% de los casos) causada por la secreción tumoral del factor de crecimiento similar a la insulina 2 (IGF-2), y el síndrome de Pierre-Marie-Bamberger (menos del 10% de los casos), que se caracteriza por la presencia osteoartropatía pulmonar hipertrófica (OHP) de etiología poco clara.²

REPORTE DE CASO

Historia clínica:

Paciente masculino de 63 años, sin antecedentes clínicos de relevancia conocidos, que consultó por astenia progresiva, tos seca de tres meses de evo-

lución y síntomas neurovegetativos recurrentes, caracterizados por diaforesis y mareos de predominio matutino. Dada la documentación repetida de hipoglucemias en controles ambulatorios, se decidió la derivación del paciente a un centro hospitalario de mayor complejidad, con el fin de realizar estudios complementarios y definir la conducta terapéutica más adecuada.

En el ingreso, el examen físico reveló disminución del murmullo vesicular en el hemitórax izquierdo, asociado a matidez a la percusión. Se observaron, además, acropaquias en los miembros superiores e inferiores. Durante su hospitalización, presentó múltiples episodios de hipoglucemia sintomática, los cuales requirieron corrección con la administración de solución dextrosada endovenosa.

Diagnóstico

Se realiza radiografía de tórax. En proyección posteroanterior, se observa una imagen radiopaca de contornos bien definidos, localizada en la base pulmonar izquierda, de gran tamaño, que ocupa gran parte del hemitórax inferior ipsilateral. No se identifican imágenes cavitadas ni calcificaciones evidentes en su interior.

Posteriormente, en tomografía de tórax con contraste se evidencia en el lóbulo inferior del pulmón izquierdo una lesión sólida, expansiva, homogénea con densidad de partes blandas, de aproximadamente 205 mm × 142 mm (diámetros longitudinales por antero-posterior), con íntimo contacto pleural sin invasión de la pared torácica. Tras la administración del contraste endovenoso, se evidencian signos de marcada vascularización (Figura 1), no se aprecian adenopatías mediastínicas ni axilares, hallazgo sugestivo de que corresponda a TFS pleural.

Debido a episodios reiterados de hipoglucemias graves, con riesgo vital para el paciente y considerando la alta sospecha clínico-Imagenológica de TFS, una vez descartadas otras causas de hipoglucemias refractarias, se decidió de manera interdisciplinaria la realización de intervención quirúrgica con fines diagnóstico-terapéuticos. No se efectuaron resonancia nuclear magnética de tórax ni PET-TC como estudios complementarios debido a la gravedad del estado clínico del paciente y la falta de disponibilidad inmediata de estos recursos.

El estudio anatomopatológico de la pieza reveló la presencia de áreas hipocelulares e hipercelu-



Fig. 1 A. Tomografía computada de tórax con contraste endovenoso. Se observa una lesión expansiva en lóbulo inferior del pulmón izquierdo en íntimo contacto pleural con marcada vascularización a la administración de contraste. B. Tumor pleural duro de aspecto fibroso de aproximadamente 1800 mg de peso.

lares, formada por células ovoides o fusiformes, de núcleos vesiculosos, con distribución irregular de la cromatina y escaso citoplasma de bordes poco definidos, separadas por bandas de tejido colágeno hialino, con vasculatura prominente de vasos ramificados. Actividad mitótica baja (1 mitosis en 10 campos de alto poder), zonas de cambios mixoides, fibrosis y sin focos de necrosis. En este material se reconoce pleura, con revestimiento mesotelial parcialmente exulcerado, que muestra hemorragias, vasos sanguíneos congestivos y focos de infiltrado inflamatorio de linfocitos, plasmocitos y eosinófilos; no se visualizan células atípicas en estos cortes. Inmunohistoquímica: Citoqueratinas AE1-AE3: negativas, citoqueratina 7: negativa, CD34: positivo difuso e intenso, Bcl2: positivo, Ki67: positivo en el 10 % compatibles con TFS.

Ante la sospecha de la presencia de síndromes paraneoplásicos vinculados al tumor, se solicitaron determinaciones de insulina plasmática (0,4 uU/mL), péptido C (<0,1 ng/mL) que resultaron en valores inferiores a los límites normales apoyando diagnóstico de síndrome de Doege-Potter. No fue posible realizar la determinación del factor de crecimiento similar a la insulina 2 (IGF-2) por no disponer de los insumos necesarios. Se realizaron radiografía de huesos largos que informa reacción periótica en la cara medial de la diáfisis de ambos cúbitos compatible con síndrome de Pierre-Marie-Bamberger (Figura 2).



Fig. 2 A. Acropaquías, imagen realizada previo a tratamiento quirúrgico. B. Reacción periótica regular en la cara medial de la diáfisis del cúbito. C. Imagen realizada 2 años posterior a tratamiento quirúrgico donde se evidencia resolución de acropaquías.

Terapéutica

Mediante resección quirúrgica por toracotomía posterolateral izquierda, se extirpa masa pediculada vinculada a la pleura parietal mediante tres pedículos vascularizados de 1800 mg de peso, sin comprometer parénquima pulmonar ni estructuras mediastinales (Figura 1), con márgenes libres de tumor.

El posoperatorio se cursó sin complicaciones, presentó mejoría de síntomas sin nuevos regis-

tros de hipoglucemia. El paciente permaneció en seguimiento durante dos años donde se evidenció resolución de acropaquias de manos y pies, sin recidiva tumoral en controles tomográficos posteriores (Figura 2).

Discusión del caso

Los TFS, representan el 5%-10% de todos los tumores de origen pleural. Su incidencia es de 2,8/100 000 individuos, entre la quinta y séptima década de vida. Comprende un espectro histológico de neoplasias mesenquimales de origen fibroblástico.⁴

Aunque habitualmente son considerados tumores de origen torácico, el sitio de localización más frecuente es la cavidad abdominal y el retroperitoneo (entre el 50% y el 70% de las ocasiones). El 30% se desarrolla dentro de la cavidad torácica; la pleura visceral es el sitio de localización más habitual (80%) y con menos frecuencia en la pleura parietal o diafragmática.⁴

Los TFS son habitualmente oligosintomáticos, presentan síntomas inespecíficos, como tos, disnea y dolor torácico. Su crecimiento suele ser lento y puede alcanzar grandes dimensiones debido a su desarrollo en las serosas del organismo. En la mayoría de los casos, presentan un comportamiento benigno; sin embargo, entre el 13% y el 23% de los casos pueden evolucionar de manera agresiva, asociado a un mayor grado de mitosis y a un crecimiento localmente invasivo, favorecido por el gran tamaño que alcanzan en determinadas circunstancias.⁴

La presentación de síndromes paraneoplásicos asociados al TFS es excepcional. Se describen dos síndromes: el síndrome de Doege-Potter y el síndrome de Pierre-Marie-Bamber.⁴

El síndrome de Doege-Potter (menos del 5% de los casos) fue descrito por primera vez por Doege y Potter en 1930. En revisiones realizadas entre 1981 y 2020, se sugieren algunas estimaciones en las que se reconocen solo 48 casos. El mecanismo a través del cual se produce la hipoglucemia es la liberación de una forma de IGF-2 de alto peso molecular, no procesada o incompleta, que tiene la capacidad de activar receptores de insulina. Como consecuencia, se interrumpe la gluconeogénesis hepática y aumenta la captación periférica de glucosa, lo que favorece la hipoglucemia. Además, IGF-2 puede unirse a los receptores de IGF-1 y suprimir la liberación tanto de IGF-1 como de insulina. No

obstante, no todos los TFS se manifiestan con concentraciones elevadas de IGF-2, y se ha demostrado que solo el 80% de los TFS expresan este factor.^{2, 4, 5}

Por otro lado, el síndrome de Pierre-Marie-Bamber se caracteriza por osteoartropatía hipertrófica, observada clínicamente con acropaquias, periostitis y derrames sinoviales, y se asocia en un 10% de los TFS pulmonares. El mecanismo por el cual se desarrolla este síndrome está poco claro, aunque se acepta la hipótesis de la presencia de megacariocitos que alcanzarían la circulación sistémica a través de la circulación pulmonar interrumpida, debido a la vascularización aberrante que desarrollan estos tumores. Una pequeña fracción de estos megacariocitos llegaría a capilares distales y produciría factores de crecimiento derivados de plaquetas (PDGF) y VEGF, que pueden inducir los cambios observados.^{2, 5, 6}

La obtención de imágenes radiológicas (radiografía y tomografía de tórax) suele ser el primer paso para diagnosticar estos tumores. La tomografía computarizada con contraste endovenoso es el método de elección para el diagnóstico de TFS, ya que muestra masas bien delimitadas, hipervasculares y con realce heterogéneo, especialmente en TFS agresivos. Suelen tener zonas de necrosis, hemorragia o cambios quísticos, visibles como áreas de baja atenuación. Puede asociarse a derrame pleural o calcificaciones; estas características son indicativas de malignidad. La RMN muestra una mezcla de componentes sólidos (isointensos o hipointensos al músculo) y quísticos (hiperintensos en T2), con fuerte realce tras contraste, útil para diferenciar los TFS de otras masas. La PET/TC con 18F-FDG puede ayudar a detectar metástasis, evaluar recurrencias y monitorizar la respuesta al tratamiento, aunque no distingue claramente entre TFS benignos y malignos.^{2, 4}

El diagnóstico está orientado por el estudio histológico de la pieza anatómica y se confirma mediante técnicas de inmunohistoquímica. Basándose en las características histopatología, conteo mitótico (número de mitosis por campo), la presencia de necrosis tumoral y el tamaño del tumor, etc., se los clasifica de la siguiente manera:^{1, 4, 7}

• **TFS de bajo grado (bajo riesgo):** Las formas de bajo grado suelen mostrar áreas paucicelulares o de celularidad moderada con células fusiformes blandamente atípicas dispuestas de forma desordenada en un estroma colágeno prominente, frecuentemente con bandas colágenas gruesas y cambios mixoides focales. Pueden existir variantes con componente adiposo maduro (variante

fat-forming) y la vasculatura característica en “asta de ciervo” (ramificada, de paredes finas). La actividad mitótica es baja; la ausencia de necrosis apoya el carácter de bajo riesgo. Estas características se asocian en general a menor probabilidad de recurrencia/metástasis, aunque no la excluyen por completo.⁸

• **TFS de alto grado:** Se caracterizan por hipercelularidad marcada, pleomorfismo nuclear evidente, índice mitótico elevado y con frecuencia zonas de necrosis. En muchos trabajos, se ha usado como criterio práctico un recuento mitótico aumentado como señal de mayor riesgo y la presencia conjunta de tamaño tumoral grande, mayor edad del paciente y necrosis incrementa la probabilidad de metástasis. Histológicamente el estroma colágeno puede estar reducido o sustituido por un tejido más celular; pueden observarse nidos de células de aspecto ovoide/redondeado y arquitectura más compacta. Estas características se correlacionan con mayor tasa de recurrencia local y de metástasis.⁹

• **TFS desdiferenciado (DD-TFS):** Presenta zonas de transición abrupta hacia un sarcoma de alto grado (rabdomiosarcomatosa u osteosarcomatosa), una población celular indiferenciada y morfología de alto grado (actividad mitótica muy elevada), pleomorfismo marcado y necrosis. Presentan un comportamiento clínico extenso mucho más agresivo y peor pronóstico.¹⁰

El estudio inmunohistoquímico se caracteriza por la expresión de CD34 en 81% al 95% de los casos, Bcl-2 en más del 90%, CD99 en el 75%, vimentina en ausencia de actina, desmina, proteína S100 y marcadores epiteliales, como las citoqueratinas de bajo peso molecular. Estos marcadores presentan una buena sensibilidad diagnóstica, pero baja especificidad. Son fundamentales para realizar diagnóstico diferencial con otros tipos de neoplasias. Actualmente, la marcación del factor de transcripción STAT6 se ha convertido en un excelente marcador de sensibilidad y especificidad; sin embargo, este puede estar presente en neoplasias de tejidos blando y tumores del sistema nervioso central, por lo que detección debe ser interpretada con cautela.^{1, 4} Frecuentemente en los DD-TFS, marcadores como CD34, CD99, Bcl-2 y STAT6 no se encuentran presentes a diferencia de los TFS de bajo riesgo.

Debido a su baja frecuencia, no existe un consenso establecido para el abordaje de esta patología. El tratamiento de elección consiste en la resección quirúrgica. En este caso según el protocolo quirúrgico y la anatomía patológica se realizó resección completa (R0).

El papel de otras modalidades terapéuticas, como la radioterapia útil como adyuvante en cirugías con márgenes ajustados o en tumores no resecables, la quimioterapia en DD-TFS y nuevas drogas dirigidas, como los fármacos antiangiogénicos en DD-TFS con progresión de la enfermedad, pueden ser útiles, pero aún no están completamente definidas. Por ello, resulta fundamental la colaboración multidisciplinaria para garantizar un diagnóstico temprano y un manejo óptimo de estos pacientes.^{2, 5}

Seguimiento

No existen guías formalmente establecidas para el seguimiento de este tipo de tumores. Se han observado recaídas incluso tras 10 años hasta el 10% de los casos. En tumores de bajo riesgo, controles más espaciados pueden ser razonables, pero se recomienda un mínimo de 10 años de seguimiento mediante imágenes dada la posibilidad de recurrencias tardías. En tumores de alto riesgo o desdiferenciados (DD-TFS), un control más intensivo es prudente.²

CONCLUSIÓN

El TFS pleural representa una neoplasia infrecuente que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial de tumores torácicos. Este caso presenta el atractivo de contar con la aparición de dos síndromes paraneoplásicos en simultáneo lo cual lo convierte en un evento de suma rareza. Su diagnóstico requiere alta sospecha clínica, estudios imagenológicos y confirmación histopatológica e inmunohistoquímica. La resección quirúrgica completa representa el tratamiento de elección, con la resolución en un primer tiempo de los eventos de hipoglucemia y posteriormente las acropaquias. Si bien el riesgo de recurrencia es bajo, se asocia con un buen pronóstico.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no presentan conflictos de interés.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martin-Broto J, Mondaza-Hernández JL, Moura DS, Hindi N. A Comprehensive Review on Solitary Fibrous Tumor: New Insights for New Horizons. *Cancers* (Basel). 2021;13:2913. <https://doi.org/10.3390/cancers13122913>
2. Ruiz López E, González García FJ, Moreno Casado PM, et al. Doege-Potter Syndrome as a Manifestation of Solitary Fibrous Tumor of the Pleura. Should we Consider Chest Tumor in the Presence of Refractory Hypoglycemia? *Open Respir Arch* 2021;3: 100102. <https://doi.org/10.1016/j.opresp.2021.100102>
3. Abodunrin FO, Collier SA, Killeen RB. Tumores fibrosos solitarios. [Actualizado el 1 de mayo de 2024]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; enero de 2025. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK585038/>
4. Solsi A, Pho K., Shojaie S, Findakly D, Noori T. Doege-Potter Syndrome and Pierre-Marie-Bamberger Syndrome in a Patient With Pleural Solitary Fibrous Tumor: A Rare Case With Literature Review. *Cureus*, 2020;12: e7919. <https://doi.org/10.7759/cureus.7919>
5. Kalebi AY, Hale MJ, Wong ML, Hoffman T, Murray J. Surgically cured hypoglycemia secondary to pleural solitary fibrous tumour: case report and update review on the Doege-Potter syndrome. *J of Cardiothorac Surg* 2009;4:45. <https://doi.org/10.1186/1749-8090-4-45>
6. Demicco EG, Park MS, Araujo DM, et al. Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Mod Pathol* 2012;25: 1298-06. <https://doi.org/10.1038/modpathol.2012.83>
7. Galateau-Salle F, Churg A, Roggli V, Travis WD; World Health Organization Committee for Tumors of the Pleura. The 2015 World Health Organization Classification of Tumors of the Pleura: Advances since the 2004 Classification. *J Thorac Oncol* 2016;11:142-54. <https://doi.org/10.1016/j.jtho.2015.11.005>.
8. Martin-Broto J, Mondaza-Hernández JL, Moura DS, Hindi N. A Comprehensive Review on Solitary Fibrous Tumor: New Insights for New Horizons. *Cancers* (Basel). 2021;13:2913. <https://doi.org/10.3390/cancers13122913>.
9. Demicco E, Wagner M, Maki R, et al. Evaluación del riesgo en tumores fibrosos solitarios: validación y refinamiento de un modelo de estratificación del riesgo. *Mod Pathol* 2017;30:1433-42. <https://doi.org/10.1038/modpathol.2017.54>
10. Olson NJ, Linos K. Dedifferentiated Solitary Fibrous Tumor: A Concise Review. *Arch Pathol Lab Med*. 2018;142:761-6. <https://doi.org/10.5858/arpa.2016-0570-RS>. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29848035/>

Malformación congénita de la vía aérea pulmonar en un recién nacido: Reporte de caso

Congenital Pulmonary Airway Malformation in a Newborn: A Case Report

Stand Niño, Iván^{1,2}; Restrepo Hincapié, Andrea²; Aristizábal Ardila, Paula^{3,4}; Sánchez Silvera, Zaira⁴; Peña Soto, Jorge^{5,6}; Ovalle Villadiego, Carlota⁶

Recibido: 15/04/2025

Aceptado: 16/19/2025

Correspondencia

Andrea Restrepo Hincapié.
Correo electrónico: andrea-crisrh@gmail.com

RESUMEN

Las malformaciones pulmonares congénitas constituyen un factor disruptivo tanto en la formación de parénquima pulmonar funcional, como en la distribución de los vasos sanguíneos. Los estudios de imagen en la etapa gestacional se han convertido en una herramienta ampliamente disponible para la detección de patologías congénita, que, a su vez, han contribuido a un aumento en la incidencia de esta entidad. Sin embargo, en la práctica clínica, sigue siendo un reto la nomenclatura, el diagnóstico y el tratamiento de este trastorno. Presentamos el caso de un recién nacido de sexo femenino con antecedente prenatal de malformación congénita de la vía aérea pulmonar evidenciado en ultrasonido de rutina y confirmado en el período posnatal por tomografía y estudio histopatológico. Este reporte de caso tiene como objetivo describir una entidad de clasificación compleja con un curso clínico variable.

Palabras clave: Pulmón; Malformación congénita pulmonar; Cirugía de reducción de volumen pulmonar

ABSTRACT

Congenital lung malformations represent a disruption in development of functional pulmonary parenchyma and normal distribution of pulmonary vasculature. Prenatal imaging studies have become widely accessible tools for detection of congenital anomalies, contributing to increase the incidence of this condition. However, classification, diagnosis and management remain the main challenge in clinical practice. We present the case of a newborn with a congenital pulmonary airway malformation, initially detected through routine obstetric ultrasound and subsequently confirmed postnatally with computed tomography and histopathological analysis. This case report aims to describe a disease with a complex classification and variable clinical course.

Key words: Lung; Congenital lung malformation; Lung Volume Reduction

¹ Neumólogo Pediatra, Escuela Colombiana de Medicina, Bogotá, Colombia. Docente de posgrado de Pediatría, Barranquilla, Colombia.

² Residente de Pediatría, Universidad Libre, Barranquilla, Colombia.

³ Residente de Pediatría, Universidad Simón Bolívar, Barranquilla, Colombia.

⁴ Residente de Pediatría, Universidad Metropolitana, Barranquilla, Colombia.

⁵ Residente de Pediatría, Universidad del Norte, Barranquilla, Colombia.

INTRODUCCIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas son un grupo de enfermedades, con una prevalencia de 30 a 42 casos por cada 100 000 personas y en algunos estudios representa entre el 5 % y el 18 % de todas las anomalías congénitas. En los últimos años, la incidencia de esta entidad se ha incrementado, gracias a los avances en la tecnología de ultrasonido para el cribado de malformaciones fetales, por lo que a largo plazo se espera que sea excluida de la lista de trastornos raros.¹

La nomenclatura actual no deja de ser compleja pues se tienen en cuenta criterios como variantes genéticas, lesiones morfológicas, patrones histológicos, manifestaciones clínicas, entre otras condiciones que, si bien son de ayuda para una diferenciación práctica, no son excluyentes entre sí. La clasificación de Langston describe varios hallazgos patológicos: malformación adenomatoide quística, de grandes quistes (Stocker 1), malformación adenomatoide quística, de pequeños quistes (Stocker 2), malformación adenomatoide quística sólida o adenomatoidea (Stocker 3); secuestro extralobar; quiste broncogénico; hiperinsuflación lobar congénita; hiperplasia pulmonar, atresia bronquial. Para el año 2002, se incluyen cinco subtipos de malformación congénita de la vía aérea que corresponden a una nueva clasificación propuesta por Stocker, basada en anomalías ocurridas a diferentes niveles del árbol traqueobronquial y en diferentes tiempos del desarrollo pulmonar.^{2, 3}

El método diagnóstico de elección en el período prenatal es la ecografía, pues ofrece un buen perfil de seguridad, además de considerarse un estudio reproducible y económico. En la evaluación posnatal la tomografía computarizada de tórax es el estudio de preferencia, pues su rendimiento diagnóstico es superior con respecto a otros estudios. Se ha demostrado la poca concordancia entre la ecografía prenatal y el examen histológico posnatal para considerar el ultrasonido como único método diagnóstico, en comparación con la tomografía de tórax posnatal donde la concordancia con el estudio histológico es mayor, especialmente en la detección de vasos sistémicos anormales.⁴

El manejo expectante es una opción para aquellos pacientes asintomáticos y con lesiones de buen pronóstico. Sin embargo, en aquellos casos que cursan con inestabilidad hemodinámica o son de riesgo elevado para el desarrollo posterior de

infecciones y neoplasias, la resección anatómica es el tratamiento sugerido.⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido de sexo femenino, producto de segundo embarazo adecuadamente controlado de madre de 21 años de edad, sin comorbilidades. En ecografía obstétrica realizada a las veinticuatro semanas de gestación describen aumento de la ecogenicidad pulmonar bilateral, acompañado de desplazamiento del eje cardíaco hacia la derecha, sin otras alteraciones morfológicas fetales identificables. Dicho estudio ecográfico fue concluido como malformación adenomatosa quística de pulmón. El nacimiento se produjo por cesárea a las 36 semanas de gestación, indicada por inicio de trabajo de parto pretérmino y comorbilidad fetal previamente descrita. Nace con un peso de 2900 g, talla de 49 cm, perímetrocefálico de 33 cm, bajo apgar 4/10, por lo que requirió ventilación mecánica invasiva de alta frecuencia, además de requerimiento inotrópico e inodilatador. En la revisión cefalocaudal, como hallazgo significativo, se observó una disminución marcada del murmullo vesicular en hemitórax izquierdo. En estudios posnatales de tomografía y radiografía de tórax, se evidenció una gran ocupación del parénquima pulmonar izquierdo por lesiones quísticas que hacían efecto de masa y desplazaban estructuras mediastinales con atelectasia importante del lóbulo inferior ipsilateral, además de pequeños focos quísticos en el lóbulo superior e inferior del pulmón derecho (Figura 1). En el ecocardiograma, hubo hallazgos de dextrocardia situs solitus, insuficiencia tricuspidia, insuficiencia mitral e hipertensión pulmonar. A los ocho días de vida, se lleva a la paciente a procedimiento quirúrgico a través de videotoracoscopia, donde se observa una gran tumoración quística que compromete ambos lóbulos del pulmón izquierdo, especialmente el lóbulo superior. Ante la complejidad del abordaje debido al tamaño de la lesión, se realiza una lobectomía superior izquierda por toracotomía. El espécimen fue estudiado por el servicio de patología, donde se describe una masa rectangular de color negruzco que mide 7 × 5 × 3 cm, de consistencia firme pero con áreas reblandecidas. En el estudio microscópico, se reveló la presencia de zonas de adenomatosas y quísticas, delimitadas por epitelio cúbico simple a cilíndrico bajo asociado a hemorragias intraalveolares recientes sin infiltración neoplásica

(Figura 2). De acuerdo a los hallazgos clínicos, histológicos y de imagen se hizo diagnóstico de malformación congénita de la vía aérea pulmonar tipo III. Posteriormente a la cirugía, su evolución fue tórpida, sin posibilidad de destete ventilatorio y mayor requerimiento de soporte vasoactivo por lo que fallece a los 29 días de vida.

DISCUSIÓN

La malformación congénita de la vía aérea pulmonar (MCVAP) se define como un trastorno de las vías respiratorias secundario a una alteración del componente epitelial de la yema bronquial, que se manifiesta con un crecimiento exagerado de las estructuras bronquiales y una disminución en el número de alvéolos. Esto predispone a la aparición de una masa multiquística de tejido pulmonar no funcionante o a áreas pulmonares adenomatosas. El patrón de herencia suele ser esporádico y has-

ta la fecha no se ha descrito factores maternos agravantes.^{6, 7}

La nomenclatura se ha modificado desde 1949, cuando fue denominada por primera vez por Ch'in y Tang como malformación adenomatoidea quística congénita (MAQ); sin embargo, se logró demostrar que las lesiones quísticas estaban presentes en solo tres de los cinco subtipos descritos por Stocker y las lesiones adenomatoideas en solo un subtipo, lo que podría generar confusión en el momento de categorizarlas. En 1977, Stocker, ajusta el nombre de MAQ por MCVAP como se conoce actualmente y las agrupa en tres tipos. Para el año 2002, este mismo autor amplía esta clasificación a cinco subtipos.^{3, 5}

La lesión tipo 0 también llamada lesión traqueobronquial o displasia acinar es la menos frecuente con una proporción de 1% a 3% de todos los subtipos, el compromiso es bilateral con pulmones pequeños e hipoplásicos y se considera incompati-

Figura 1. A. Radiografía de tórax donde se evidencia desplazamiento de estructuras mediastinales por lesiones quísticas. B. Tomografía de tórax (ventana pulmonar); se observan, en corte transversal, múltiples quistes en el hemitórax izquierdo.

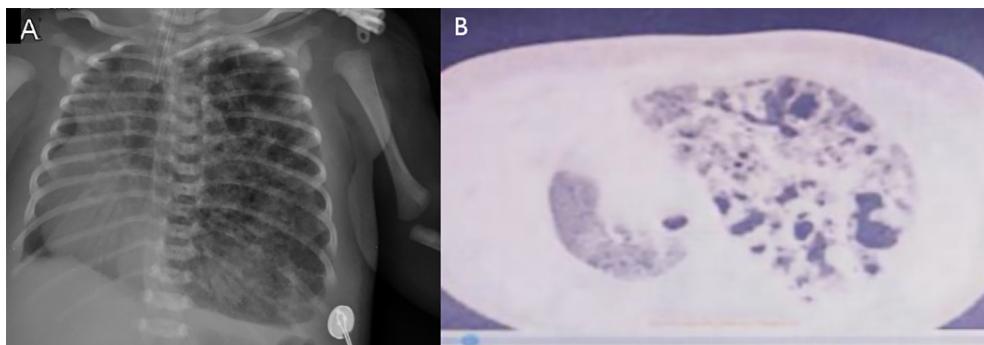
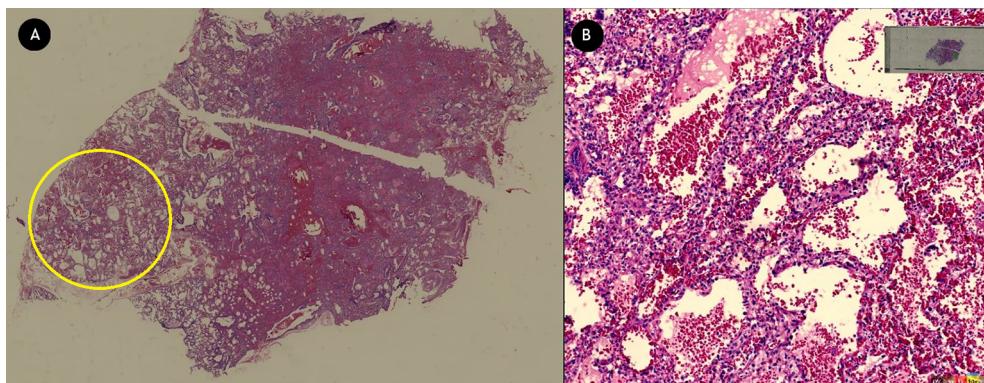


Figura 2. A. Corte histológico de tejido pulmonar teñido con H&E (vista panorámica). Se delimita parte del tejido que reemplaza el tejido alveolar normal, que configura un patrón multiquístico. B. Detalle microscópico de las estructuras donde se observa la pérdida del patrón alveolar normal asociada a hemorragias intraalveolares.



ble con la vida. La lesión tipo 1 o lesión bronquial/bronquiolar es la más frecuente con una proporción de 60 % a 65 %, suele ser unilobular y morfológicamente pueden ser lesiones multiquísticas o con un quiste dominante; los pacientes con esta alteración pueden presentar sintomatología respiratoria, pero el pronóstico mejora con la resección quirúrgica del segmento anatómico comprometido. La lesión tipo 2 o lesión bronquiolar suelen diagnosticarse en el primer año de vida, puede afectar parcialmente un lóbulo o, en ocasiones, la totalidad de un pulmón; este subtipo se ha relacionado con otras malformaciones congénitas hasta en un 50 % de los casos. La lesión tipo 3 o bronquiolar/alveolar suelen diagnosticarse intrauterinamente por la masa voluminosa de aspecto adenomatoide que, por lo general, abarca todo un pulmón y son pacientes que nacen con dificultad respiratoria grave por el desplazamiento del mediastino. La lesión tipo 4, o lesión alveolar, es una malformación hamartomatosa del acino. Tiende a comprometer un solo lóbulo; se diagnostica de manera incidental por neumotórax o procesos infecciosos y suele relacionarse con neoplasias.^{5,8}

Teniendo en cuenta los avances en los últimos años en cuanto a la disponibilidad de métodos de diagnóstico prenatales, Andrew Bush, uno de los neumonólogos pediátricos de mayor reconocimiento en la actualidad, señala la inconsistencia que puede surgir al emplear el término malformación adenomatoide quística congénita tanto en el período prenatal como en el posnatal. En la etapa prenatal, dicho término puede aplicarse a una lesión que, incluso, puede desaparecer antes del nacimiento; sin embargo, en el período posnatal también se utiliza para describir una anomalía de suficiente gravedad como para requerir una lobectomía. Por lo tanto, para lograr una mayor precisión diagnóstica, se sugiere describir los hallazgos tal como se observan, en un lenguaje claro, sin especulaciones embriológicas, manteniendo separadas las descripciones clínicas y las patológicas.⁹

Hoy en día, los mecanismos celulares exactos involucrados en la patogenia de este trastorno siguen siendo motivo de estudio. Se han realizado ensayos en ratones transgénicos, en los que se ha logrado identificar una sobreexpresión de factores de crecimiento de fibroblastos (FGF) tipo 7 y 10 en el mesénquima pulmonar, los cuales interfieren en la morfogénesis pulmonar de la MCVAP. La displasia acinar se asocia con genes que codifican el factor

de transcripción TBX4 donde hay una disrupción en la vía de señalización epitelial-mesenquimal TBX4-FGF. En la lesión tipo 1, se ha descrito hiperplasia atípica de células caliciformes que puede predisponer a adenocarcinoma mucinoso. La distinción entre la lesión tipo 1 y tipo 2 es compleja, ya que en ambas se han reportado mutaciones en los genes KRAS, GNAS y EGFR. De igual manera, se sugiere que la lesión tipo 3 puede ser producto de mutaciones en mosaico del KRAS que surgen en el epitelio pulmonar en las primeras etapas del desarrollo y las coloca dentro del creciente grupo de rasopatías; sin embargo, no se ha reportado relación de la lesión bronquiolar/alveolar con el adenocarcinoma mucinoso. La lesión tipo 4 se ha estudiado en varias familias y, en algunos casos, se ha logrado identificar características rhabdomiosarcomatosas de alto grado. En este subtipo, se han detectado mutaciones del gen DICER1 en más del 70 % de los niños con lesiones alveolares, además de otras identificadas en el gen TP53. Algunos estudios recientes han sugerido un cambio en la denominación de este subtipo y lo consideran un blastoma pleuropulmonar.^{10,11}

El tratamiento de elección para las malformaciones pulmonares congénitas de mal pronóstico y con repercusión clínica importante en edades tempranas, sigue siendo quirúrgico; sin embargo, en pacientes asintomáticos y con una expectativa de vida alta esta opción es debatible. Si bien, la resección pulmonar se considera una alternativa para conservar la capacidad alveolar, minimizar el riesgo de malignidad, y prevenir complicaciones infecciosas, se debe tener en cuenta el riesgo de morbilidad respiratoria posterior. El manejo expectante es una opción razonable para aquellas lesiones pequeñas que se acompañan de síntomas leves, y se sugiere la realización de una tomografía de tórax alrededor de los seis meses de edad, de acuerdo a las circunstancias particulares de cada paciente, pues se han descrito lesiones detectadas de manera prenatal que en la evolución posnatal retrogradan solas.¹²

El seguimiento a largo plazo de los pacientes posquirúrgicos con malformación congénita pulmonar es muy limitado. En un estudio realizado en España, se registraron complicaciones agudas posoperatorias en un 28 % de la población estudiada, sin embargo, el seguimiento solo se realizó durante el primer mes tras la lobectomía pulmonar. En Italia, se evaluaron pacientes que fueron

sometidos a resección pulmonar, y después de un año de seguimiento pulmonar, los efectos a largo plazo registrados en orden de frecuencia fueron los siguientes: tos crónica, infecciones recurrentes, sibilancias, poca tolerancia al ejercicio y desarrollo de deformidades en el tórax y columna; estos hallazgos no fueron estadísticamente significativos en la mayoría de las variables estudiadas, excepto en los resultados de la espirometría donde se pudo demostrar una correlación significativa entre la neumonectomía y el deterioro de la función pulmonar a largo plazo. Se necesitan más estudios de seguimiento, que expliquen el riesgo/beneficio del procedimiento quirúrgico en los pacientes con MCVAP, teniendo en cuenta que, en los estudios unicéntricos previamente descritos, este fue el diagnóstico más frecuente dentro de las malformaciones pulmonares congénitas y la mayoría de los pacientes se mantuvieron libre de síntomas respiratorios antes de la intervención quirúrgica.^{13, 14}

En Latinoamérica, se han realizado algunos estudios descriptivos de pacientes con malformaciones congénitas pulmonares; la MCVAP ha sido el tipo de lesión más frecuente, seguida del secuestro pulmonar y lesiones híbridas. En cuanto a el espectro clínico, y a diferencia de los países europeos, se ha encontrado una mayor proporción de pacientes sintomáticos antes del procedimiento, desde insuficiencia respiratoria perinatal potencialmente fatal hasta infecciones broncopulmonares recurrentes en niños mayores.^{15, 16}

En este caso clínico, la paciente nació con una lesión pulmonar de gran tamaño, con repercusión en los sistemas respiratorio y hemodinámico, por lo que el desenlace final fue el fallecimiento, a pesar del tratamiento quirúrgico oportuno. Los cambios reportados en ecocardiograma pueden ser secundarios a desplazamiento de estructuras mediastinales; sin embargo, no se descarta que estos hallazgos sean indicativos de malformaciones congénitas asociadas.

CONCLUSIÓN

Las malformaciones pulmonares congénitas representan un grupo heterogéneo de trastornos, que requieren la participación de múltiples especialidades con el fin de armonizar las conductas terapéuticas. La disyuntiva entre el manejo conservador y el manejo quirúrgico sigue siendo controversial en pacientes con sintomatología menor, por lo que se necesitan más estudios prospectivos.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

Este caso clínico fue presentado previamente en el XII Simposio de enfermedades huérfanas, realizado en marzo del 2025, en la ciudad de Barranquilla, donde se presentó en modalidad tipo póster. Actualmente este artículo no se encuentra en proceso de selección en otra revista. Se cuenta con el permiso de los responsables del cuidado del menor para la obtención de la información, así como se garantizó la confidencialidad; todo esto fue informado de manera clara verbalmente y respaldado a través del consentimiento informado. Este manuscrito ha sido leído y aprobado por todos los autores que figuran en la publicación, los que, a su vez, declaran no tener conflictos de interés potenciales. La presente investigación no ha recibido financiación y, en este caso, no aplican experimentos en seres humanos ni animales.

Conflicto de intereses

Los autores no tienen ningún conflicto de intereses que declarar

BIBLIOGRAFÍA

1. Cancemi G, Distefano G, Vitaliti G, et al. Congenital Lung Malformations: A Pictorial Review of Imaging Findings and a Practical Guide for Diagnosis. Children (Basel). 2024;25;11:638. <https://doi.org/10.3390/children11060638>.
2. Lagston C. New concepts in the pathology of congenital lung malformations. Semin Pediatr Surg 2003;12:17-37. <https://doi.org/10.1053/spsu.2003.00001>.
3. Stocker J. Congenital pulmonary airway malformation - a new name for and an expanded classification of congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. Histopathology 2002;41(Suppl.2):424-58. <https://www.researchgate.net/publication/284194320>
4. López-Díaz M, Antón-Pacheco JL, Gallego-Herrero C, et al. Diagnostic accuracy of imaging compared to histology in congenital lung malformations. An Pediatr (Engl Ed). 2023;99:304-11. <https://doi.org/10.1016/j.anpede.2023.10.002>.
5. Saavedra M, Guelfand M. Enfoque actual de las malformaciones pulmonares. Revista médica clínica Las Condes. 2017;28:29-36. <https://doi.org/10.1016/j.rmccl.2017.01.003>.
6. Macías Zambrano F, Garzón Ávila H, Vela Merino D, Santamaría A, Herdoiza Arroyo, L. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar. Reporte de un caso. Metro Ciencia, 2020;28;21-8. <https://doi.org/10.47464/MetroCiencia/vol28/4/2020/21-28>
7. Mehta PA, Sharma G. Malformación congénita de las vías respiratorias pulmonares. [Actualizado el 7 de agosto de 2023]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK551664/>
8. Valmaggia C, Guadalupe A, Machado K. Malformación congénita de la vía aérea pulmonar: a propósito de un caso clínico. Arch Pediat Urug 2022;3(2):e309. <https://doi.org/10.31134/ap.93.2.25>

9. Bush A. Congenital lung disease: a plea for clear thinking and clear nomenclature. *Pediatr Pulmonol.* 2001;32:328-37. <https://doi.org/10.1002/ppul.1126>
10. Pederiva F, Rothenberg SS, Hall N, et al. Congenital lung malformations. *Nat Rev Dis Primers.* 2023;2:9:60. <https://doi.org/10.1038/s41572-023-00470-1>.
11. Dehner LP, Schultz KAP, Hill DA. Congenital Pulmonary Airway Malformations with a Reconsideration and Current Perspective on the Stocker Classification. *Pediatr Dev Pathol.* 2023;26:241-9. <https://doi.org/10.1177/10935266221146823>
12. Le M, Harms P, Peldschus K, Junge CM, Tomuschat C, Reinshagen K. A Series of 40 Congenital Lung Malformation Cases and the Informative Value of CPAM Lesion Ratios. *Pediatr Rep.* 2025;9;17:5. <https://doi.org/10.3390/pediatric17010005>
13. López-Díaz M, Cano Novillo I, Morante-Valverde R, et al. Thoracoscopic Lobectomy for Congenital Lung Malformation in Children: Evolving Management Strategies and Their Impact in Outcomes. *J Pediatr Surg.* 2025;60:161992. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.161992>.
14. Farolfi A, Ghezzi M, Calcaterra V et al. Congenital Lung Malformations: Clinical and Functional Respiratory Outcomes after Surgery. *Children (Basel).* 2022;9:1881. <https://doi.org/10.3390/children9121881>.
15. Pardo L, Viveros J, Carrillo J, et al. Manifestaciones radiológicas De Malformaciones Pulmonares congénitas. Experiencia De Tres Hospitales En Bogotá. *Rev. colomb. radiol.* 2019;30:5117-25. <https://doi.org/10.53903/01212095.67>
16. Núñez-Paucar H, Atamari-Anahui N, Valera-Moreno C. Congenital pulmonary malformations in children in a pediatric hospital in Peru, 2010-2020. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2023;80:235-41. <https://doi.org/10.24875/BMHIM.23000055>.

Entrenamiento aeróbico sobre cinta en un niño con bronquiolitis obliterante posinfecciosa. Reporte de un caso

Aerobic Treadmill Training in a Children with Postinfectious Bronchiolitis Obliterans. Case Report

Barbarito, Giselle^{1,2,3}; Barbarito, Ricardo R^{4,5,6}; Dolce Pablo^{1,7,8}

Recibido: 15/04/2025

Aceptado: 28/08/2025

Correspondencia

Pablo Dolce. Correo electrónico: pabloantoniodolce@gmail.com

RESUMEN

La bronquiolitis obliterante posinfecciosa es una enfermedad pulmonar caracterizada por obstrucción crónica al flujo de aire asociado a cambios inflamatorios, que conducen a fibrosis y obliteración de vía aérea pequeña. Esto genera una obstrucción crónica al flujo aéreo y reducción de la tolerancia a actividades de la vida diaria y al ejercicio. El objetivo de este trabajo es describir el plan de entrenamiento aeróbico sobre cinta en un paciente de 11 años de edad con bronquiolitis obliterante posinfecciosa, en el que se obtuvo un aumento de la distancia recorrida en la prueba de 6 minutos y la capacidad máxima de trabajo. Este es el primer reporte de un caso de una rehabilitación de la función pulmonar en un paciente pediátrico con bronquiolitis obliterante posinfecciosa que tengamos conocimiento.

Palabras claves: Bronquiolitis obliterante; Pediatría; ejercicio aeróbico; prueba de marcha

ABSTRACT

Postinfectious bronchiolitis obliterans (PIBO) is a lung disease characterized by chronic airflow obstruction associated with inflammatory changes, leading to fibrosis and small airway obstruction. This results in chronic airflow obstruction and reduced tolerance to activities of daily living and exercise. The objective of this study was to describe the aerobic treadmill training plan in an 11-year-old patient with postinfectious bronchiolitis obliterans, which resulted in an increase in the distance covered in the 6-Minute Treadmill Test and Maximal Work Capacity. This is the first case report of pulmonary function rehabilitation in a pediatric patient with postinfectious bronchiolitis obliterans to our knowledge.

Keywords: Bronchiolitis obliterans; Pediatrics; Aerobic exercise; Walk test

¹ Kinesióloga especialista en Kinesiología y Fisiología Pediátrica y Neonatal (UBA).

² Especialista en kinesiología cardio-respiratorio (Universidad Favaloro).

³ Kinesióloga de Unidad de terapia intensiva Pediátrica y Neonatal. Hospital San Felipe, San Nicolás, Prov. Buenos Aires.

⁴ Kinesiólogo especialista en Kinesiología Cardio-respiratoria.

⁵ Coordinador del área de Kinesióloga del Hospital Interzonal General de Agudos “San Felipe”, San Nicolás, Buenos Aires, Argentina.

⁶ Coordinador Docente de la residencia de kinesiología en Cuidados progresivos, Hospital San Felipe, San Nicolás, Prov. Buenos Aires.

⁷ Curso Superior en Kinesiología en Cuidados Intensivos Pediátricos, (SATI) Sociedad Argentina de Terapia Intensiva, año 2024.

⁸ Kinesiólogo de Planta en el Hospital Interzonal de Agudos Especializado en Pediatría “Sor María Ludovica”, La Plata, Buenos Aires, Argentina.

INTRODUCCIÓN

La bronquiolitis obliterante posinfecciosa (BOPI) es una enfermedad pulmonar obstructiva crónica grave que se desarrolla tras una lesión en las vías respiratorias inferiores, seguida de una inflamación persistente, lo que provoca una obstrucción crónica al flujo aéreo y fibrosis de los bronquiolos terminales.^{1,2} A consecuencia de ello, hay una pérdida progresiva de la fuerza de los músculos ventilatorios, disminución de la capacidad para realizar actividad física y la tolerancia al ejercicio.³

En nuestro país, la BOPI es más frecuente secundaria a infecciones virales graves, especialmente por adenovirus.^{4,5} En otros países, es más común a consecuencia de trasplantes de médula ósea o pulmonar.⁶

La BO posinfecciosa (BOPI) usualmente se presenta en niños menores de 12 meses. Inicialmente, durante el ingreso hospitalario, presentan síntomas que no difieren de la bronquiolitis grave, la mayoría presentan obstrucción grave de las vías respiratorias con hipoxemia y en muchos casos requieren ventilación mecánica. Una vez establecida la BOPI se caracteriza clínicamente por taquipnea, aumento del diámetro anteroposterior del tórax, crepitantes, sibilancias e hipoxemia durante al menos 30 días después de la lesión inicial. En la tomografía computarizada (TC) de tórax de alta resolución muestra patrones de mosaico característicos y bronquiectasias.⁷

La reducción de la tolerancia al ejercicio en pacientes con enfermedades respiratorias crónicas impacta negativamente su calidad de vida ya que aumentan las hospitalizaciones y el uso de medicamentos. Las pruebas funcionales, como la prueba de caminata de seis minutos (TM6M) y el ejercicio cardiopulmonar (CPET) son herramientas para medir la capacidad física general. El TM6M es especialmente valioso por su simplicidad y fiabilidad, con buenas correlaciones en niños con enfermedades respiratorias crónicas.^{8,9} Además, en los últimos años, ha aumentado en el uso del TM6M como marcador pronóstico de la gravedad para la fibrosis quística.

La mayoría de los estudios sobre BO se centran en la BO postrasplante y existe una escasez de datos sobre la BO posinfecciosa.¹⁰ Los trabajos sobre entrenamiento aeróbico principalmente se han centrado en adultos con EPOC. También se han reportado casos en niños asmáticos y con fibrosis

quística,^{11,12} no así en niños con BOPI. Por ello, el objetivo de este estudio es describir un plan de entrenamiento aeróbico realizado en un paciente con BOPI y su impacto en las variables clínicas.

PRESENTACIÓN DEL CASO

El niño, de 11 años de edad, con diagnóstico de BOPI y obstrucción crónica al flujo aéreo, es derivado por su pediatra para iniciar la rehabilitación pulmonar. Nació en el año 2013 por cesárea a las 38 semanas. Al año fue hospitalizado debido a una atelectasia masiva por pneumococo, donde se evidenció necrosis pulmonar izquierda con compromiso de base derecha. Tras un prolongado uso de asistencia respiratoria mecánica y dos intentos fallidos de extubación, se le realizó una traqueostomía y permaneció dos meses en cuidados intensivos pediátricos. Fue externado con requerimiento de oxígeno continuo, a los cuatro años de edad, fue decanulado y continuó hasta la actualidad con oxígeno domiciliario debido a una insuficiencia respiratoria crónica hipoxémica. El equipo de trabajo estuvo integrado por el pediatra de cabecera, neumólogo, kinesiólogo respiratorio y motor, nutricionista, enfermera y el acompañamiento terapéutico en la escuela.

Intervención terapéutica

A los 11 años de edad, el paciente realizó un entrenamiento aeróbico, entre abril y mayo de 2024, en un consultorio particular de la ciudad de San Nicolás, provincia de Buenos Aires. Se evaluó al inicio y al final del tratamiento, utilizando el TM6M y una prueba cardiopulmonar incremental (TCI). El TM6M se realizó siguiendo las recomendaciones de la ATS,^{12,13} donde se registró la distancia final recorrida, frecuencia respiratoria (FR), frecuencia cardíaca (FC) y saturación de oxígeno (SpO_2) utilizando un oxímetro portátil Nonin (Nonin advantage 9590), en estado basal e inmediatamente después de finalizar la prueba (Tabla 1).

El TCI sobre cinta (Life Fitness T9i Treadmill, Illinois) se usó para establecer la intensidad máxima de trabajo. Se inició con un calentamiento de 3 min, luego se incrementó 0,5 km/h cada 1 min hasta la aparición de algún criterio de detención descrito por Torres-Castro y cols. (2016).¹⁴ Durante la prueba se registró la velocidad máxima alcanzada, FC, SpO_2 y disnea con la escala de Borg (Tabla 2).

TABLA 1. Valores obtenidos en las variables fisiológicas del TM6 pretratamiento y postratamiento

| Variables fisiológicas | Pre | Pos | % cambio |
|--------------------------|--------|--------|----------|
| FC reposo (lpm) | 103 | 89 | -13,59 |
| FC final (lpm) | 151 | 154 | 1,98 |
| FR reposo (rpm) | 30 | 27 | 11,11 |
| FR final (rpm) | 38 | 34 | -10,52 |
| Sat O ₂ basal | 95 | 96 | 1 |
| Sat O ₂ final | 90 | 93 | -3,33 |
| PAS / PAD basal (mmHg) | 138/80 | 135/80 | -2,17/0 |
| PAS / PAD final (mmHg) | 150/88 | 140/88 | -15,66/0 |
| TM6M (metros) | 180 | 255 | -41,66 |

FC: frecuencia cardíaca; FR: frecuencia respiratoria; Sat O₂: saturación de oxígeno; PAS. presión arterial sistólica; PAD: presión arterial diastólica; TM6M: test de marcha de 6 minutos.

TABLA 2. Prueba de carga incremental pretratamiento y postratamiento aeróbico sobre cinta

| Tiempo | | | | | Veloc | | | | | % de cambios |
|-------------|------------------|--------------------|-----|--------|--------------|------------------|--------------------|-----|--------|--------------|
| Tiem- po | Veloc km/hora | Sat O ₂ | FC | Disnea | Tiempo | Veloc km/hora | Sat O ₂ | FC | Disnea | |
| 1' | 3 | 96 | 117 | 1 | 1' | 3 | 96 | 110 | 0,5 | |
| 1' | 3,5 | 94 | 130 | 2 | 1' | 3,5 | 95 | 119 | 1 | |
| 1' | 4 | 91 | 150 | 7 | 1' | 4 | 94 | 130 | 2 | |
| | | | | | | 4,5 | 92 | 146 | 4 | |
| | | | | | | 5 | 91 | 151 | 5 | |
| | | | | | | 5,5 | 90 | 160 | 7 | |
| VAM 4 km/h | | | | | VAM 5,5 Km/h | | | | | -37,5 |

Veloc: velocidad; Sat O₂: saturación de oxígeno; FC: frecuencia cardíaca; VAM: velocidad aeróbica máxima.

Plan de entrenamiento sobre cinta

El plan consistió en 24 sesiones (3 semanales) con intervalos de intensidad moderada y alta y monitoreo constante de signos vitales. Las primeras tres sesiones se utilizaron cargas del 50 % y el 80 % de la velocidad obtenidas en el TCI; las 6 siguientes, intensidades del 50 % y el 85 %; las 15 sesiones restantes se trabajaron con intervalos de intensidad entre el 50 % y el 90 %. El tipo de entrenamiento fue interválico intensivo.

Cada sesión contó con 3 min de entrada en calor con movilizaciones de las articulaciones del hombro, cadera y tobillo, rotaciones de tronco y elongación de cadena muscular posterior; luego 30 min de trabajo con intervalos de 1 min de estímulo por 2 minutos de pausa pasiva; y, finalmente, 2 min de vuelta a la calma con monitorización de FC, saturación de O₂ y disnea. En cada encuentro, se registró la fecha, duración de la sesión, intensidades de trabajo y los signos vitales al inicio y al final.

RESULTADOS

Los resultados del TM6M mostraron que la FC basal posentrenamiento fue menor al final del tratamiento (Tabla 1), lo que indica un menor esfuerzo cardiovascular para realizar la prueba. Aunque la FC final fue de 154 lpm con un cambio del 1,98 %, la distancia recorrida aumentó en un 41,66 %. En el TCI, la velocidad aeróbica máxima alcanzó los 5,5 km/h con una mejora de 1,5 km/h (Tabla 2). La disnea también mostró mejoría, ya que reflejó una readaptación vascular.

DISCUSIÓN

Este reporte de caso describe el plan de entrenamiento aeróbico en un niño con BOPI y muestra los cambios en las variables fisiológicas relacionadas con la capacidad física, reflejado en el TM6M y el TCI pretratamiento y postratamiento.

Las principales causas de intolerancia al ejercicio en pacientes con enfermedad pulmonar incluyen factores como fatiga en los miembros inferiores, disnea, hiperinsuflación dinámica, disfunción muscular periférica, anomalías en el transporte de oxígeno y desacondicionamiento físico por inactividad. La falta de reserva ventilatoria, evidenciada por una alta ventilación en la prueba de ejercicio cardiopulmonar, se relaciona con el bajo rendimiento físico, atribuible al patrón obstructivo que limita el flujo de aire.¹⁵

La distancia recorrida en el TM6M mejoró en un 41,66% luego del entrenamiento aeróbico sobre cinta; la FC basal postratamiento fue menor respecto al inicio, lo que indica menor esfuerzo cardiovascular para realizar la prueba (Tabla 1). Si bien el entrenamiento no genera cambios morfológicos, podemos ver cambios en los ámbitos cardiovascular y funcional. Este incremento fue reportado por Grumber y cols. y Latorre-Román y cols., quienes observaron mejoras significativas del 4% y 23%, respectivamente, en el TM6M luego de un protocolo de entrenamiento aeróbico en niños con fibrosis quística y asma.^{16, 17} En relación con las variables fisiológicas evaluadas en el TM6M, Moalla y cols., observaron un comportamiento similar de la FC en niños con enfermedad cardíaca congestiva y atribuyeron esta respuesta a cambios en el tono autonómico como resultado de un entrenamiento de resistencia.¹⁸

Respecto al TCI, si bien la velocidad aeróbica máxima (VAM) aumentó solo en 1,5 km/h, el paciente toleró mayor tiempo de carga y desarrolló una adecuada resistencia al estímulo. (Tabla 2). En cuanto a la disnea en el TCI previo al tratamiento, finalizó con una disnea de 7 a los 3 min, y postratamiento llegó a una disnea de 7 luego de 6 min, por lo que ha generado una readaptación vascular significativa. En estudios longitudinales, se ha observado que los volúmenes espiratorios forzados experimentan incrementos significativos entre los 5 y 20 años de edad; sin embargo, la CVF se incrementa de forma desproporcionada (+11% por año) con el VEF1 (+9%) y se reduce de forma progresiva el índice VEF1/CVF (-1,9%).¹⁹ Es probable que esto se deba a la neovalveolización durante la infancia y la adolescencia (Narayanan y cols., 2013).²⁰

En pacientes pediátricos con enfermedad respiratoria crónica (ERC), la medición de la aptitud física se considera parte de la evaluación multidi-

mensional, ya que evalúa la interacción entre los sistemas cardíaco, ventilatorio, muscular y metabólico. Estos hallazgos conducen a la importancia del equipo de trabajo en evaluar exhaustivamente a estos sujetos, teniendo en cuenta que otros factores como el nivel habitual de actividad física, el acondicionamiento físico y la capacidad muscular (periférica y respiratoria), también puede tener un papel importante en su aptitud aeróbica.³ La guía publicada por Torres-Castro y cols. (2016), actualmente vigente en nuestro país, recomienda la realización de entrenamiento físico (EF) general de forma regular a una intensidad umbral, con el fin de desencadenar mecanismos de respuesta y adaptación.¹⁴

Por ahora no existen estudios dirigidos a evaluar el efecto del EF en pacientes con BOPI. Los trabajos existentes se realizaron en pacientes con BO postrasplante y en sujetos con otras ERC, como la fibrosis quística.¹⁹ La evidencia redonda en que los protocolos de entrenamiento físico son efectivos en mejorar la capacidad física, tolerancia al ejercicio y CVS de los pacientes con ERC.²⁰⁻²³

Dentro de las limitaciones de este trabajo es que por tratarse de un solo caso los resultados no pueden trasladarse a otros pacientes, aunque podría ser un punto de partida para futuros estudios con mayor número de pacientes y trabajos multicéntricos, debido a que es una patología poco frecuente.

CONCLUSIÓN

Se observó una mejora en la capacidad de ejercicio de un niño con BOPI tras un plan de entrenamiento aeróbico sobre cinta, con aumentos en la distancia recorrida en el TM6M y una mayor tolerancia al tiempo de carga en el TCI. A pesar de los desafíos en la salud pulmonar, el paciente experimentó avances en su capacidad física general.

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

REFERENCIAS

1. Teper A, Colom AJ, Schubert R, Jerkic PS. Update in postinfectious bronchiolitis obliterans. Pediatr Pulmonol. 2024;59:2338-48. <https://doi.org/10.1002/ppul.26570>.
2. Mauad T, Dolhnikoff M. Histology of childhood bronchiolitis obliterans. Pediatr Pulmonol. 2002;33:466-74. <https://doi.org/10.1002/ppul.10097>.
3. Rodrigues CM, Schiwe D, Campos NE, Niederauer F, Heinzmann-Filho JP. EXERCISE CAPACITY IN CHILDREN AND ADOLESCENTS WITH POST-INFECTIOUS

- BRONCHIOLITIS OBLITERANS: A SYSTEMATIC REVIEW.** Rev Paul Pediatr. 2019;37:234-40. <https://doi.org/10.1590/1984-0462;/2019;37;2;00017>.
4. Comité Nacional de Neumonología. Bronquiolitis obliterante posinfecciosa [Postinfectious bronchiolitis obliterans]. Arch Argent Pediatr. 2018;116:s48-s58. Spanish. <https://doi.org/10.5546/aap.2018.s48>.
 5. Colom AJ, Teper AM, Vollmer WM, Diette GB. Risk factors for the development of bronchiolitis obliterans in children with bronchiolitis. Thorax. 2006;61:503-6. <https://doi.org/10.1136/thx.2005.044909>.
 6. Murtagh P, Giubergia V, Viale D, Bauer G, Pena HG. Lower respiratory infections by adenovirus in children. Clinical features and risk factors for bronchiolitis obliterans and mortality. Pediatr Pulmonol. 2009;44:450-6. <https://doi.org/10.1002/ppul.20984>.
 7. Colom AJ. Función pulmonar en bronquiolitis obliterante postinfecciosa. Neumol Pediatr 2019;14:29-33. <https://doi.org/10.51451/np.v14i1.83>
 8. Rodríguez-Núñez I, Zenteno D. Pulmonary rehabilitation in children and adolescents with post-infectious bronchiolitis obliterans. Neumol Pediatr. 2017;12:175-81. <https://doi.org/10.51451/np.v14i4.253>
 9. Bartels B, de Groot JF, Terwee CB. The six-minute walk test in chronic pediatric conditions: a systematic review of measurement properties. Phys Ther. 2013;93:529-41. <https://doi.org/10.2522/ptj.20120210>.
 10. Gur M, Masarweh K, Toukan Y, et al. Six-minute walk, lung clearance index, and QOL in bronchiolitis obliterans and cystic fibrosis. Pediatr Pulmonol. 2018;54:451-6. <https://doi.org/10.1002/ppul.24223>.
 11. Bradley J, Moran F. Physical training for cystic fibrosis. Cochrane Database Syst Rev. 2002;(2):CD002768. doi: 10.1002/14651858.CD002768.
 12. Villarroel G, Faúndez M, Moscoso G, et al. Entrenamiento sobre cinta rodante en niños con enfermedades respiratorias crónicas. Serie clínica. Rev Chil Enferm Respir. 2020;36:109-14. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-73482020000200109>
 13. ATS Committee on Proficiency Standards for Clinical Pulmonary Function Laboratories. ATS statement: guidelines for the six-minute walk test. Am J Respir Crit Care Med. 2002;166(1):111-7. <https://doi.org/10.1164/ajrccm.166.1.at1102>.
 14. Torres-Castro R, Zenteno D, Rodríguez-Núñez I, et al. Guías de Rehabilitación Respiratoria en Niños con Enfermedades Respiratorias Crónicas: Actualización. Pulmonary Rehabilitation Guidelines in Children with Chronic Respiratory. Neumol Pediatr. 2026;11:114-31. <https://doi.org/10.51451/np.v11i3.297>
 15. Urquhart DS, Vendrusculo FM. Clinical interpretation of cardiopulmonary exercise testing in cystic fibrosis and implications for exercise counselling. Paediatr Respir Rev. 2017;24:72-8. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2015.09.009>
 16. Sección Rehabilitación Respiratoria de la Asociación Argentina de Medicina Respiratoria. Nuevo consenso Argentino de Rehabilitación Respiratoria Actualización. Revista Medicina Buenos Aires. 2008;68:325-44.
 17. Gruber W, Orenstein DM, Braumann KM, Hu G. Health-Related Fitness and Trainability in Children With Cystic Fibrosis. Pediatric Pulmonology 2008; 964: 953-64. <https://doi.org/10.1002/ppul.20881>.
 18. Moalla W, Gauthier R, Maingourd Y, Ahmaidi S. Six-Minute walking test to assess exercise tolerance and cardiorespiratory responses during training program in children with congenital heart disease. In J Sports Med 2005;26:756-62. <https://doi.org/10.1055/s-2004-830558>
 19. Colom AJ, Maffey A, Garcia Bournissen F, Teper A. Pulmonary function of a paediatric cohort of patients with postinfectious bronchiolitis obliterans. A long term followup. Thorax 2015;70(2):169-74.
 20. Narayanan M, Beardmore CS, Owers-Bradley J, et al. Catch-up alveolarization in ex-preterm children. Evidence from 3He magnetic resonance. Am J Respir Crit Care Med 2013;187:1104-9. <https://doi.org/10.1164/rccm.201210-1850OC>
 21. Eun Jung Choi, MD,a,b, Won Kim, et al. Intensive pulmonary rehabilitation in a pediatric lung transplantation patient. A case report. Medicine 2021;100:17(e25523). <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000025523>.
 22. Mattiello R, Sarria EE, Stein R, et al. Functional capacity assessment during exercise in children and adolescents with post-infectious bronchiolitis obliterans. J Pediatr (Rio J). 2008;84(4):337-43. <https://doi.org/10.2223/JPED.1807>.
 23. Tran J, Norder EE, Diaz PT, Phillips GS, et al. Pulmonary rehabilitation for bronchiolitis obliterans syndrome after hematopoietic stem cell transplantation. Biology of blood and marrow transplantation. Biol Blood Marrow Transplant 2012;18(8):250-4. <https://doi.org/10.1016/j.bbmt.2012.01.017>

Highlights de los Congresos Internacionales. Informe de nuestros representantes en los siguientes eventos internacionales

Highlights of International Congresses. Report from our Representatives at the Following International Events

18° CONGRESO DE ALAT – CANCÚN, MÉXICO, 9 AL 12 DE JULIO DE 2025

Visión general y participación argentina Por el Dr. Walter Mattarucco, expresidente de AAMR

Durante el 18.º Congreso ALAT en Cancún (9 al 12 de julio de 2025), se destacó una sólida participación argentina, tanto en presentaciones científicas como en espacios de actualización y discusión clínica. Estos son algunos de los aspectos más relevantes:

- **Presentación de trabajo de la Sección Enfermedades Obstructivas.** Se presentó el póster N.º 242 titulado “Brechas de conocimiento en el manejo del asma durante el embarazo: un estudio transversal”, realizado por la Sección Enfermedades Obstructivas de AAMR.
- **Nuevos paradigmas en EPOC.** Una charla abierta magistral con los Dres. Antonio Anzuento, Bartolomé Celli y Francisco de Borja García Cosio Piqueras abordó el concepto de tratar la EPOC “río arriba”, es decir, intervenir desde etapas muy tempranas de la enfermedad. Se discutió la hipótesis GeTOmics de Agustí y Celli, que explica el desarrollo de la EPOC como resultado de interacciones entre genética y múltiples factores a lo largo de la vida (tabaquismo materno, bajo peso, ausencia de lactancia, vapeo, exposición a biomasa, etc.). Se propuso incorporar el concepto de “preenfermedad” y la evaluación de pacientes sintomáticos con

spirometría normal, que incluye estudios por imágenes y otros métodos.

- **Fenotipos y multimorbilidad.** Se remarcó la importancia de reconocer distintos fenotipos clínicos (inflamatorio con alto IMC y múltiples comorbilidades vs. enfisematoso con bajo IMC y sarcopenia). También se abordó la necesidad de una medicina personalizada guiada por pruebas funcionales (marcha, IMC, mMRC), y la redefinición de conceptos clave en la enfermedad.
- **Triple terapia y biológicos en EPOC.** Se presentaron beneficios de iniciar la triple terapia en fases más tempranas. En cuanto a biológicos, se destacó el uso de dupilumab en pacientes con más de 300 eosinófilos/mm³, con beneficios notables en la función pulmonar y reducción de exacerbaciones (Estudios BOREAS y NOTUS).
- **Exacerbaciones: Nuevas definiciones GOLD.** La sesión sobre exacerbaciones (con las Dras. Montes de Oca, Marc Miravitles y B. Celli) presentó una redefinición basada en criterios clínicos objetivos, siguiendo la propuesta de ROMA, lo que podría transformar el abordaje diagnóstico y terapéutico en estas situaciones. *Referencia: Celli B, AJRCCM 2021; 204: 1251-8.*
- **Tratamientos en comorbilidades.** Se exploró el uso de nuevos fármacos como los inhibidores SGLT2, que podrían beneficiar a pacientes con EPOC y comorbilidades como insuficiencia cardíaca o síndrome renometabólico.

- **Asma grave y nuevas Guías ALAT.** Se presentó la nueva *Guía de Práctica Clínica de Asma Grave ALAT 2024*, ya publicada en Respirar, que incluye evaluación fenotípica y selección del biológico adecuado. También se introdujo una nueva definición de exacerbaciones de asma (leve, grave, muy grave), que diferencia el abordaje según el entorno clínico.
- **¿Un nuevo paradigma?** Diversas ponencias concluyeron que podríamos estar frente a un enfoque integrador de las enfermedades inflamatorias de la vía aérea que diluye las barreras clásicas entre asma, EPOC y bronquiectasias.

Departamento de trasplante pulmonar

Por el Dr. Pablo Curbelo, Director del Departamento de trasplante de ALAT

Durante el reciente Congreso de ALAT realizado en Cancún, el Departamento de Trasplante Pulmonar tuvo una destacada participación, con numerosas actividades académicas, proyectos de cooperación internacional y avances en documentos clave para la región. A continuación, compartimos los principales ejes:

- **Curso Pre-Congreso de Trasplante Pulmonar.** Contó con la participación de referentes de centros de trasplante pulmonar de Latinoamérica y prestigiosas instituciones internacionales, como la Universidad de Miami, San Francisco, Chicago y el Toronto General Hospital. Se promovió el intercambio académico, experiencias clínicas y el fortalecimiento de la colaboración entre profesionales dedicados al tratamiento de enfermedades pulmonares avanzadas.
- **Recomendaciones de trasplante pulmonar ALAT.** Está en su fase final el primer documento en español de la región sobre trasplante pulmonar. Con capítulos elaborados por especialistas de centros de referencia, incluye desde indicaciones, contraindicaciones y criterios de referencia, hasta el rol de la enfermería, el ECMO, la rehabilitación y los autocuidados del paciente transplantado.
- **Convenio de cooperación ALAT-ISHLT.** Se iniciaron gestiones para establecer un acuerdo entre ALAT y la Sociedad Internacional de Trasplante Cardíaco y Pulmonar (ISHLT). El objetivo: Promover la formación de recursos humanos mediante rotaciones, cooperación académica y actividades conjuntas, como webinars en español.

- **Documento marco para fomentar la donación e intercambio de órganos.** Se trabaja en una propuesta regional orientada a fortalecer la donación de órganos en Latinoamérica, mejorar la preservación de órganos y disminuir la mortalidad en lista de espera. El documento será presentado a agencias regulatorias para impulsar la creación de una red de intercambio de órganos regional, al estilo de Eurotransplant.

- **Mejor trabajo oral - innovación en preservación pulmonar.** “Optimización de la Preservación de Pulmones Provenientes de uDCD”. Juan Montagne y colaboradores (Toronto General Hospital) presentaron un estudio sobre la preservación pulmonar en donantes por muerte cardíaca no controlada (uDCD). La combinación de almacenamiento a 10 °C y perfusión pulmonar *ex vivo* (EVLP) demostró mejoras significativas en la función pulmonar, incluso en contextos de isquemia caliente.

Departamento Fisiopatología Respiratoria y laboratorio pulmonar

Por el Dr. Santiago Arce, miembro de la Sección Fisiopatología Respiratoria y laboratorio pulmonar de AAMR

El sendero de fisiopatología de ALAT tuvo una activa y destacada participación argentina durante el Congreso ALAT 2025 en Cancún. A continuación, compartimos los momentos más relevantes:

- **Curso Precongreso de Espirometría.** Con un excelente nivel organizativo y una sala colmada de participantes, el Curso Precongreso de Espirometría demostró el alto interés y compromiso por parte de la comunidad respiratoria. Profesionales argentinos formaron parte del cuerpo docente y contribuyeron con su experiencia clínica y académica.
- **Workshop de prueba de ejercicio cardiopulmonar.** Este espacio fue compartido con reconocidos expertos europeos y latinoamericanos. Se abordaron aspectos técnicos y clínicos fundamentales en la interpretación de esta herramienta diagnóstica clave. Se consolidó así un espacio de formación de alto nivel.
- **Simposio de Medicina de altura.** Se desarrolló un simposio específico sobre Medicina de altura, con participación de expertos regionales que compartieron sus experiencias clínicas y

de investigación. Se debatieron iniciativas para promover estudios colaborativos en esta área, de creciente interés e impacto para la región andina.

Departamento de Rehabilitación respiratoria Por el Lic Santiago Larrateguy, miembro de la Sección de Rehabilitación Respiratoria de la AAMR

Tuve el privilegio de participar en el 18.º Congreso de la Asociación Latinoamericana del Tórax (ALAT), un espacio que reafirma el compromiso regional con la actualización científica y el intercambio entre colegas de toda América Latina.

Simposio: Ejercicio terapéutico en enfermedades respiratorias crónicas

Moderé este simposio junto a Rodrigo Torres (Chile), donde se discutieron estrategias de entrenamiento aplicadas a pacientes con patologías respiratorias crónicas.

Jhonatan Betancourt (Colombia) abrió con una presentación sobre el **entrenamiento interválico**, en la que evaluó su aplicabilidad y tolerancia en comparación con métodos continuos, especialmente en pacientes con limitación ventilatoria. **Rodrigo Torres** profundizó en la **estimación del consumo de oxígeno** utilizando pruebas de campo y destacó la importancia de una evaluación accesible pero precisa para prescribir ejercicio. **Alejandro Casas Herrera (Colombia)** cerró con una mirada innovadora al presentar **modelos no convencionales de rehabilitación**, como *tai chi*, yoga y rumba, en la que subrayó su valor para mejorar adherencia, motivación y bienestar integral del paciente. Un enfoque que invita a ampliar el repertorio terapéutico más allá del entrenamiento clásico.

Charla: Claves del éxito en oxigenoterapia en personas con enfermedades respiratorias crónicas

Asistí a esta conferencia que abordó aspectos fundamentales en el uso de oxigenoterapia domiciliaria. Uno de los puntos más destacados fue la necesidad de contar con **oxímetros validados por FDA**, dada la gran variabilidad que existe en la precisión de dispositivos disponibles en el mercado. Se discutió también la personalización del tratamiento según la actividad, la adherencia del paciente y la evaluación funcional.

Taller práctico: Higiene bronquial en el paciente respiratorio crónico

Participé también del taller enfocado en **estrategias de limpieza bronquial**, moderado por Matías Otto (Chile) y Diego Sossa (Costa Rica).

Se abordó desde el **rol de las secreciones** en la evolución clínica de enfermedades respiratorias crónicas, hasta el uso de herramientas prácticas, como **técnicas manuales de drenaje bronquial, Dispositivos OPEP, Asistencia mecánica a la tos**. Y cerré con una exposición sobre el **ejercicio físico como técnica activa de higiene bronquial**, que resaltó su impacto en la movilización de secreciones, la mejora de la capacidad funcional y la autonomía del paciente.

Este congreso fue una gran oportunidad para seguir aprendiendo, compartir con colegas y reafirmar el valor del trabajo interdisciplinario en salud respiratoria.

Departamento de Tuberculosis Por la Dra. Sandra J. Inwentarz, miembro de la Sección Tuberculosis de la AAMR y del Departamento de TB de ALAT

El departamento de tuberculosis (TB) de ALAT tuvo un programa muy variado y con muchas actividades de actualización.

- Durante el Curso Precongreso, se puso mucho énfasis en la TB subclínica, en los mecanismos fisiopatológicos y en la importancia de la imagenología para su diagnóstico.
- Se actualizaron los tratamientos, entre los que se destacaron los nuevos tratamientos propuestos por la OMS para la tuberculosis multidrogorresistente (TB MDR)-tuberculosis preextensamente resistente (preXDR) y tuberculosis extensamente resistente (XDR). Se presentaron las experiencias con el tratamiento BPal y el BPalM, con una duración inicial de 6 meses, extendible a 9 meses según evolución clínica, bacteriológica y radiológica. También se discutieron las nuevas propuestas del BEAT TB Trial, de 6 meses y el END TB Trial, de 9 meses de tratamiento, utilizando bedaquilina con delamanid o sin este.
- Se llevó a cabo el Foro “Guías Nacionales de TB en Latinoamérica”, donde se analizaron las

guías de TB de diferentes países, se evaluaron semejanzas y diferencias, y se sugirió la creación de una guía única que represente a toda Latinoamérica.

- Se actualizaron también las formas extrapulmonares de TB, las TB y comorbilidades y TB en grupos vulnerables y en personas privadas de su libertad.
- Se remarcó la necesidad de controlar a las mujeres gestantes, dado que el número de pacientes con TB en este grupo aumentó progresivamente en toda Latinoamérica.
- Se evaluaron veintiocho trabajos científicos presentados en formato póster, de alta calidad académica y de amplia representación latinoamericana.
- Se presentaron las Recomendaciones de Enfermedad Pulmonar Posttuberculosis, y se dio a conocer el **Registro latinoamericano de pacientes con enfermedad pulmonar posttuberculosis: Análisis de las condiciones clínicas, función pulmonar, calidad de vida y rehabilitación. Estudio Multicéntrico**, que se pondrá en funcionamiento próximamente mediante la REDCap de ALAT.
- Se llevó a cabo la “Cumbre de Diagnóstico Molecular, Barreras para el diagnóstico molecular de la TB pulmonar”. En los meses previos a este evento, se realizaron reuniones conjuntas entre expertos de diferentes países de Latinoamérica. Mediante el desarrollo de preguntas PICO, se fueron trabajando y elaborando diferentes problemas y posibles soluciones respecto al diagnóstico molecular de la TB, algunas de las cuales fueron presentadas durante el desarrollo de cumbre en el congreso. Las conclusiones de esta y el informe final serán publicadas a la brevedad.

Departamento de Neumonología Clínica y Crítica
Por el Dr. Sebastián Wussten, Coordinador de la sección de Neumonología Clínica y Crítica, de la AAMR y el Dr. Miguel Penizzotto

Lo mejor de intersticiales

Se presentaron dos trabajos científicos premiados que aportaron evidencia innovadora en EPID. El trabajo premiado abordó la importancia y utilidad del biomarcador KL-6 en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial, basado en una cohorte de más de 900 pacientes en España. También se discutió el avance del proyecto REGINHA,

Registro Iberoamericano de Neumonitis por Hipersensibilidad, que cuenta con más de 1200 pacientes registrados. Este importante registro, se encuentra en fase de análisis y se prevé que pronto estarán los primeros resultados a la vista. La muestra de pósters reflejó una producción científica activa en Latinoamérica.

Fibrosis pulmonar progresiva en enfermedades del tejido conectivo

Este bloque abordó la relación entre enfermedades autoinmunes y fibrosis pulmonar progresiva. Se discutieron casos de EPI asociadas a esclerosis sistémica, síndrome de Sjögren, miopatías inflamatorias y artritis reumatoidea. Se destacó el uso de imágenes, pruebas funcionales y biomarcadores en la detección precoz. Finalmente, se evaluó el rol actual y futuro de los antifibróticos en este grupo de pacientes.

Nuevas terapias para FPI y FPP

Se presentaron novedades sobre los estudios recientemente publicados FIBRONEER-IPF y FIBRONEER-ILD acerca de la eficacia y seguridad del nerandomilast, como un nuevo tratamiento antifibrótico que pronto estará disponible para nuestros pacientes. Esta nueva molécula muestra promisorios resultados, aunque aún no están a la venta en Latinoamérica. Se analizó su impacto potencial en pacientes con fibrosis pulmonar progresiva y FPI. La discusión apuntó a mejorar la accesibilidad y criterios de selección.

Registros de enfermedades intersticiales

Se destacó la importancia de contar con registros nacionales y regionales de enfermedades intersticiales para entender su epidemiología y mejorar la toma de decisiones clínicas. El REFIPI fue presentado como el primer registro latinoamericano de FPI, con avances notables. También se discutió el progreso del registro español y el emergente EPI-MIO enfocado en miopatías inflamatorias. Estos registros permiten una mejor caracterización de los pacientes y favorecen la colaboración internacional.

Exposiciones ambientales y EPID

La Dra. Laura Alberti revisó los últimos datos sobre neumonitis por hipersensibilidad en América Latina y destacó los desafíos de diagnóstico y tratamiento actuales. La Dra. Annie Pardo

abordó los mecanismos epigenéticos inducidos por exposiciones ambientales y su rol en la progresión de EPID. Cada vez hay más evidencia científica que respalda que las exposiciones ambientales pueden inducir modificaciones epigenéticas, las cuales alteran la expresión génica sin modificar la secuencia del ADN, y esto puede contribuir al desarrollo y progresión de enfermedades pulmonares intersticiales fibrosantes. Se resaltó la necesidad de mejorar la identificación de agentes causales. El enfoque preventivo y diagnóstico temprano fue un eje central del debate.

Guía ALAT EPI-AR

La Dra. Laura Alberti presentó los lineamientos diagnósticos y terapéuticos para EPI asociada a artritis reumatoidea. Esta guía destaca el rol protector del metotrexato en pacientes con enfermedad pulmonar intersticial difusa (EPID). Además, brinda respuestas a preguntas frecuentes sobre el manejo de la EPID asociada a artritis reumatoidea. Se enfatizó la necesidad de colaboración reumatología-neumonología. Este documento representa un avance regional hacia la medicina basada en evidencia. Se prevé que estarán publicadas en breve por la Asociación Latinoamericana de Tórax.

Decodificando la fibrosis

El Dr. Moisés Selman presentó hallazgos recientes sobre las comorbilidades asociadas a la fibrosis y los avances moleculares en su fisiopatología. La Dra. Lorena Noriega expuso sobre los tratamientos emergentes para fibrosis pulmonar y evaluó perspectivas futuras. La sesión concluyó con preguntas que abordaron enfoques personalizados para pacientes con fibrosis.

Tratamiento integral del paciente con enfermedad pulmonar intersticial

Se discutieron las necesidades no cubiertas, las barreras en el tratamiento con antifibróticos y oportunidades de mejora en la práctica clínica. La Dra. Ivette Buendía y el Dr. Martín Fernández resaltaron la importancia de educación médica, rehabilitación respiratoria, y abordaje integral del paciente con enfermedad pulmonar intersticial. Se compartieron aprendizajes derivados de cohortes reales de pacientes. Se identificaron oportunidades para expandir indicaciones y mejorar la eficacia clínica.

Sarcoidosis

El Dr. Jacobo Sellares expuso una actualización sobre el diagnóstico y manejo clínico de la sarcoidosis. Se destacó la nueva evidencia sobre los beneficios del uso temprano de metotrexato, respaldada por los recientes hallazgos publicados en el New England Journal of Medicine. El Dr. Randall Rojas destacó el rol de las imágenes en la evaluación de compromiso pulmonar. Se debatió el seguimiento a largo plazo y criterios para tratamiento inmunosupresor. El taller promovió un enfoque estructurado para el diagnóstico diferencial.

Desafíos de la fibrosis pulmonar

El Dr. Selman explicó los mecanismos fisiopatológicos actuales y factores de riesgo asociados a la fibrosis. El Dr. Jacobo Sellares complementó con métodos diagnósticos de alta precisión y estrategias terapéuticas. Se reforzó la idea de un abordaje integral y personalizado. El panel de discusión permitió comparar experiencias clínicas de diferentes países.

Como secretario del Departamento de enfermedades intersticiales, fue un honor haber formado parte de la organización de este prestigioso congreso.

Eventos como este no solo fortalecen los lazos entre colegas de toda la región, sino que también impulsan el avance del conocimiento y la calidad del cuidado que brindamos a nuestros pacientes.

Agradezco profundamente a todos los disertantes, moderadores y asistentes por su compromiso y entusiasmo.

Seguiremos trabajando juntos para que la excelencia científica y la colaboración sigan siendo los pilares del desarrollo de nuestra especialidad.

Departamento de enfermedades intersticiales (EPID)

Por el Dr. Santiago Auteri, miembro de la sección, Secretario del Departamento de Enfermedades Pulmonares Intersticiales de la Asociación Latinoamericana de Tórax (ALAT)

Coordinador del proyecto Educativo – Científico Academia EPI-ILD

Presentación de los primeros seiscientos pacientes del Registro Argentino de Bronquiectasias no FQ (ReBroAr)

Sebastián Wustten presentó un póster del ReBroAr junto con otros autores, todos miembros

de la AAMR. Este fue muy apreciado debido a que es el primer registro de Latinoamérica acerca de esta patología. Los resultados más importantes del estudio fueron los siguientes:

- Se presentaron los primeros seiscientos pacientes del registro, 67% hombres y 33% mujeres con edad promedio de 61 años.
 - Las etiologías más frecuentes fueron la posinfecciosa (25,1%) pos-TB (20,7%) idiopática (19,4%) EPOC (10,3%) y asma (7,8%).
 - En el diagnóstico, el 44% presenta tres síntomas (disnea, tos y expectoración).
 - En la TC, el 15% tuvo afectado un lóbulo, 35% dos lóbulos y 50% tres o más
 - La función pulmonar mostró patrón obstrutivo en el 52%, posible restricción en el 32,8% y solo fue normal el 14,9%.
 - El germen más frecuentemente aislado fue la Pseudomonas aeruginosa (24,9%) y el 51,1% de los pacientes no tuvo aislamiento.
 - El 73% presentó exacerbaciones ambulatorias y el 20% registró alguna internación.
- Con Score EFACTED el 52% son leves; el 37%, moderados; y el 11% graves.
- El 87,2% estaban tratados con inhaladores; CSI + LABA (39,9%) y triple terapia (CSI +LABA + LAMA) 17,5% son los más usados.
- La azitromicina es parte de la terapéutica en el 35% de los casos.
- Miguel Penizzotto dio una conferencia sobre bronquiectasias no FQ en la que remarcó la evolución que ha tenido el conocimiento sobre esta patología y los avances en nuevas modalidades terapéuticas en esta patología.
- Los directores del departamento de infecciones de ALAT manifestaron ante miembros de la AAMR, que encabezan el ReBroAr con la intención de sumar diferentes países de Latinoamérica al registro con el objetivo de generar un gran registro de esta región sobre bronquiectasias. Ambas partes coordinaron comenzar a trabajar en este importante proyecto.