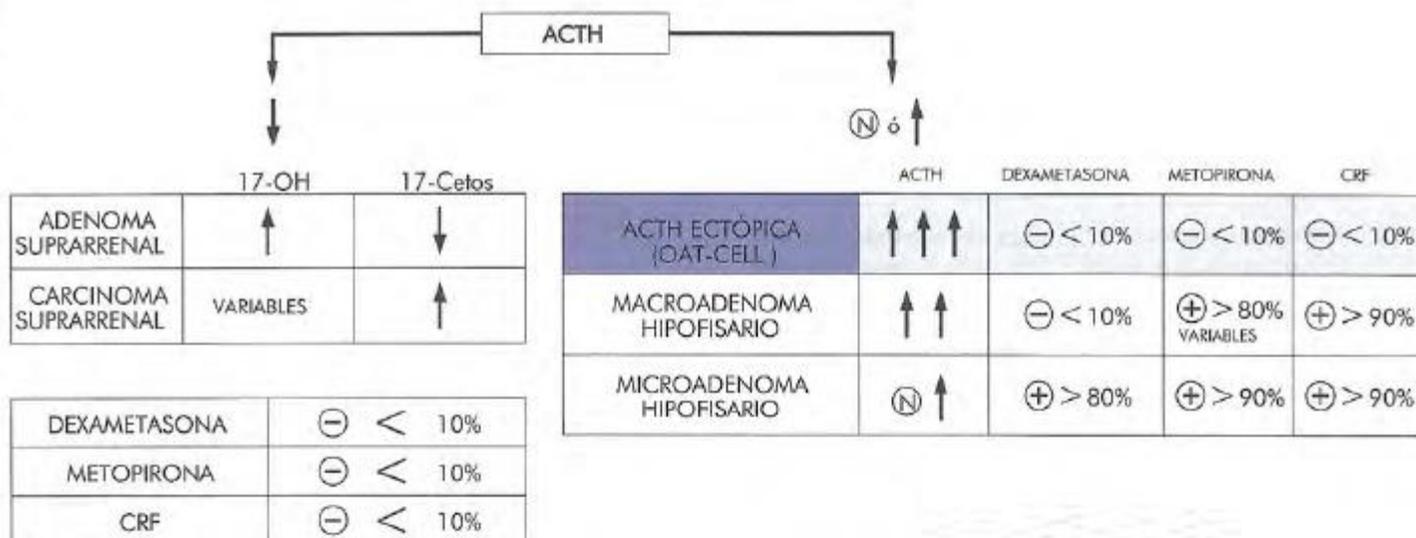


SÍNDROME DE CUSHING



• ADH (Síndrome de Secreción Inadecuada de ADH):

- Es más frecuente en el oat-cell (3MIR), incluso antes de su detección radiológica.
- Cursa con hiponatremia (5MIR) (Na^+ en suero inferior a 130 mEq / L), encefalopatía, hiper-osmolaridad de la orina (Na^+ urinario superior a 20 mEq / L).

repeMIR

SIADH: hiponatremia <130 mEq/l, osmolaridad plasmática <280 mOsm/Kg, sodio urinario >20 mEq/l y osmolaridad urinaria > 300 mOsm/kg. Ausencia de edemas o HTA. Se asocia con carcinoma broncogénico microcítico (diagnóstico etiológico por fibrobroncoscopia). (16+)

MIR 98 (5757): Varón de 45 años, gran fumador, sin antecedentes previos de enfermedad, diagnosticado dos meses antes de problema pulmonar no precisado. Ingresa de urgencias por deterioro progresivo, durante las 2 últimas semanas, de sus funciones cognitivas. La familia niega traumatismo previo. La exploración muestra normotensión arterial y ausencia de edemas. Datos de laboratorio: Na^+ plasmático 120 mEq / L, osmolaridad plasmática 245 mOsm / kg, glucemia normal, urea 20 mg / dL. Orina: 250 mOsm / kg, Na^+ 35 mEq / L. ¿Cuál de los siguientes cuadros es el más probable?

1. Insuficiencia suprarrenal crónica.
2. Diabetes insípida central.
3. Polidipsia compulsiva.
4. Síndrome de secreción inadecuada de hormona antidiurética (SIADH).*
5. Reajuste del osmostato.

MIR 05 (8116): Le consultan por un paciente de 60 años con trastornos de la conciencia de pocos días de evolución que tiene una hiponatremia de 120 mEq / L. No vómitos ni edemas. No ha realizado tratamiento alguno. ¿Cuál es la posibilidad diagnóstica más frecuente?

1. Insuficiencia cardíaca.
2. Síndrome de secreción inadecuada de ADH.* (Nota: causa más frecuente de hiponatremia normovolémica).
3. Síndrome nefrótico.
4. Hipertensión portal.
5. Insuficiencia renal aguda.

Nota: sin otros datos que orienten a otras causas de hiponatremia (vómitos, diuréticos, etc.) y en ausencia de edemas (que excluyen una hiponatremia dilucional como la que podría aparecer en la insuficiencia cardíaca, síndrome nefrótico o hipertensión portal), hay que pensar como causa más probable el SIADH.

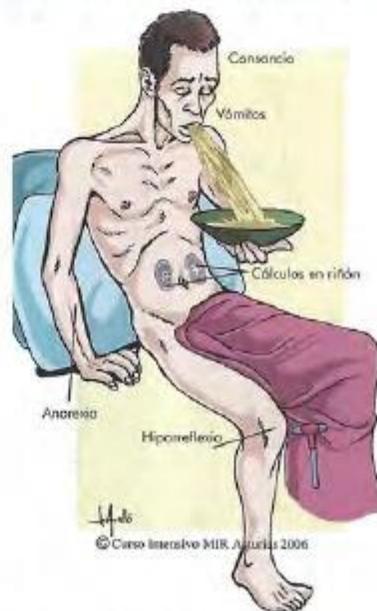
MIR 08 (8842): Paciente de 50 años, exfumador desde hace dos, que consulta por los no productiva de 3 meses de evolución. En la radiografía simple de tórax se objetiva atelectasia del lóbulo superior izquierdo y en la analítica rutinaria, un sodio sérico de 125 mEq/L. ¿Cuál de entre los siguientes es el diagnóstico más probable?

1. Carcinoma epidermoide con metástasis suprarrenales.
2. Adenocarcinoma metastásico.
3. Carcinoma de células gigantes.
4. Carcinoma microcítico con Síndrome de secreción inadecuada de ADH (SIADH).*
5. Tumor carinoide con metástasis hepáticas.

- PrPTH (péptido relacionado con la PTH): Es más frecuente en el carcinoma epidermoide (4MIR). Cursa con hipercalemia (2MIR). (poliuria, polidipsia, deshidratación) e hipofosfatemia. En los pacientes hospitalizados, la causa más frecuente de hipercalemia son los tumores malignos (MIR). La primera medida terapéutica ante una hipercalemia grave, con calcio sérico superior a 13 mg / dL, es la hidratación con suero salino, 2 - 4 L / día (MIR). Posteriormente pueden utilizarse furosemida, bifosfonatos i.v. (MIR) o calcitonina.

repeMIR

El tipo de carcinoma pulmonar que se asocia con mayor frecuencia con hipercalemia (por secreción de productos similares a la PTH) es el carcinoma epidermoide. (4+)



Hipercalemia. En los pacientes hospitalizados, la causa más frecuente de hipercalemia son los tumores malignos.

MIR 97 (5196): Señale cuál de los siguientes tipos de carcinoma pulmonar se asocia con mayor frecuencia con hipercalcemia:

1. Epidermoide (células escamosas).*
2. Adenocarcinoma.
3. Bronquioloalveolar.
4. Carcinoma de células pequeñas (células en grano de avena).
5. Carcinoma de células grandes.

MIR 05 (8094): Un paciente de 76 años es ingresado con una masa pulmonar y una cifra de calcio sérico de 16 mg / dl. ¿Cuál es la primera medida terapéutica a adoptar?

1. Pamidronato intravenoso.
2. Alendronato oral.
3. Furosemida.
4. Suero salino.*
5. Calcitonina.

MIR 07 (8674): Un paciente con carcinoma de pulmón de células escamosas inoperable desarrolla una hipercalcemia de 14 mg / dl. Se inicia una perfusión con suero salino y, una vez bien hidratado, furosemida, con lo que horas más tarde la calcemia es de 11,5 mg / dl. ¿Cuál es el paso terapéutico siguiente más apropiado?

1. Corticoides.
2. Nitrato de galio.
3. Alendronato.
4. Plicamicina.
5. Zoledronato intravenoso.*

RECORDEMOS (ENDOCRINO)

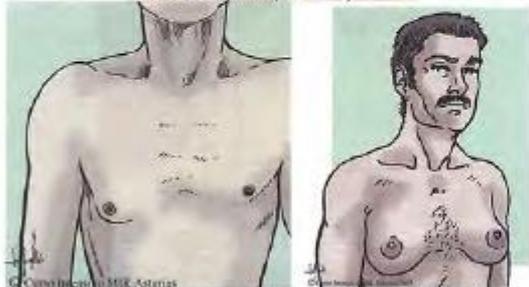
Las causas más frecuentes de hipercalcemia (90%) son el hiperparatiroidismo y los tumores malignos.

En los pacientes hospitalizados, la causa más frecuente de hipercalcemia son los tumores malignos (MIR).

Los tumores malignos pueden provocar hipercalcemia por diversos mecanismos, uno de los cuales es la liberación de proteína relacionada con la PTH (PrPTH) por carcinomas de pulmón (MIR) o riñón. La hipercalcemia es un trastorno frecuente que afecta al 10 - 15 % de los cánceres de pulmón, suele ser grave y puede ser difícil de tratar.

La primera medida terapéutica ante una hipercalcemia grave, con calcio sérico superior a 13mg / dL, es la hidratación con suero salino, 2 - 4 L / día (MIR). Posteriormente se usan furosemida (diurético del asa con efecto hipocalcemiante) bifosfonatos i.v. (MIR) o calcitonina.

- **Calcitonina, gastrina:** en el carcinoma oat - cell (MIR).
- **VIP:** En el carcinoma epidermoide y en el oat-cell (MIR). Cursa con diarrea abundante y disminución de potasio.
- **Gonadotropinas:** es más frecuente en el carcinoma de células grandes. Produce ginecomastia (puede ser unilateral) y atrofia testicular.



Atrofia testicular y ginecomastia por producción ectópica de gonadotropinas en un paciente con cáncer de pulmón.

REGLA NEMOTÉCNICA

El carcinoma de células Grandes segrega
Gonadotropinas.

- **GH:** Se cree que la producción ectópica de hormona de crecimiento es la responsable de la osteoartropatía hipertrófica néumica.

c. ESQUELÉTICOS:

- **Acropaquias (2MIR),** o dedos en palillos de tambor (sobre todo en carcinomas no de células pequeñas). Es la anomalía esquelética más frecuente en el cáncer de pulmón (30%).



M. Ullé

© Curso Intensivo MIR Asturias 2004

Las acropaquias son la anomalía esquelética más frecuente en el cáncer de pulmón.

- **Osteoartropatía hipertrófica néumica (MIR),** (es más frecuente en el carcinoma epidermoide y en el adenocarcinoma). Cursa con acropaquias, artralgias y engrosamiento perióstico (3MIR).

MIR 09 (9112): En un paciente con EPOC en el que se detectan acropaquias de aparición reciente, ¿cuál es el diagnóstico más probable?

1. Cáncer de pulmón.*
2. Fibrosis pulmonar.
3. Bronquiectasias.
4. Absceso pulmonar.
5. Empiema.

MIR 10 (9307): Pregunta vinculada a la imagen n°7. Las manos que aparecen en la imagen 7 corresponden a un hombre de 52 años de edad, sin antecedentes patológicos de interés que acudió a la consulta por una enfermedad que debutó clínicamente tres meses antes. Indique entre las siguientes, cuál es la alteración que se muestra:



1. Nódulos de Heberden.
2. Artropatía psoriásica.
3. Acropaquias.*
4. Panadizos.
5. Quistes óseos.



MIR 10 (9308): Pregunta vinculada a la imagen nº7 (pregunta anterior). ¿Qué prueba considera realizar en primer lugar?

1. Gasometría arterial basal.
2. Ecocardiograma.
3. Rx de manos.
4. Rx simple de tórax.*
5. Hemograma y bioquímica rutinaria.

d. NEUROMUSCULARES:

Los tumores que se asocian con mayor frecuencia a síndromes paraneoplásicos neurológicos son los cánceres de pulmón.

- Encefalopatía cerebral.



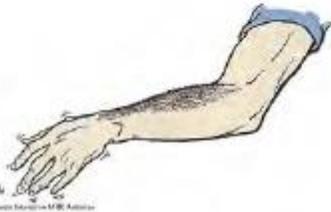
© Curso Intensivo MIR Asturias

- Ceguera retiniana.

- Miopatías, polimiositis.

- Neuropatías periféricas:

Las neuropatías periféricas son los síndromes paraneoplásicos neuromusculares más frecuentes (MIR). Basándose en criterios de electrodiagnóstico la neuropatía aparece en el 50 % de los cánceres de pulmón.



Neuropatía periférica y temblor.

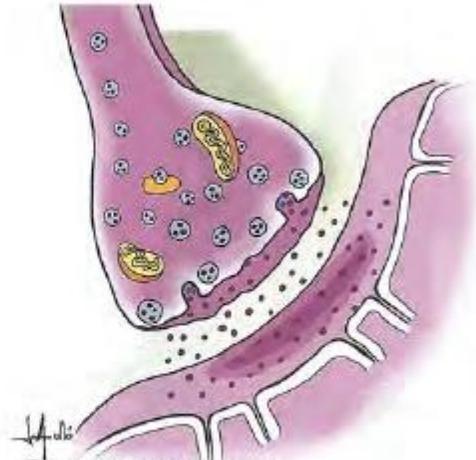
MIR 99 (6429): Señale cuál de los siguientes síndromes neuromusculares paraneoplásicos es el más frecuente:

1. Encefalitis subaguda.
2. Degeneración cerebelosa.
3. Neuropatía periférica.*
4. Síndrome miasténico de Lambert-Easton.
5. Miopatía coquética.

- Síndrome de Eaton – Lambert:

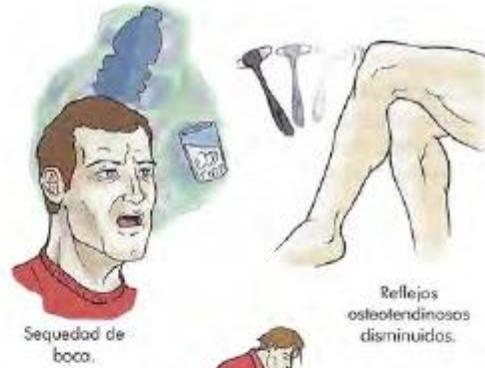
- Síndrome paraneoplásico pseudomiasténiforme autoinmune (MIR). Hay anticuerpos contra los canales del calcio en el botón presináptico (Ac-LEMS) (MIR).
- Es más frecuente en el carcinoma tipo oat-cell (2MIR).
- A diferencia de la miastenia, no mejora con neostigmina y mejora con la repetición (MIR) (facilitación de la contracción tras estimulación eléctrica tetanizante, MIR), 3-4 diaminopiridina, guanidina (MIR) y calcio. Afecta a la musculatura proximal (MIR) (debilidad para levantarse de las sillas y para subir escaleras).
- Reflejos osteotendinosos disminuidos (MIR).
- La sensibilidad no está afectada (MIR).

- Boca seca (MIR).



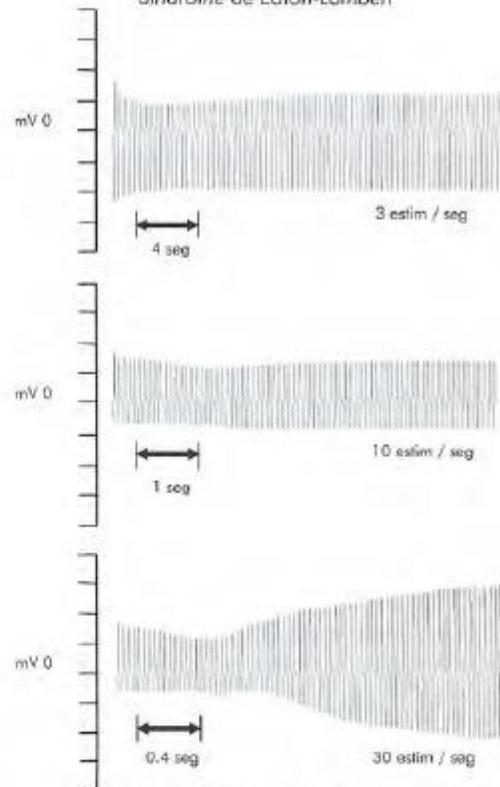
© Curso Intensivo MIR Asturias

El síndrome de Eaton – Lambert se debe a la presencia de anticuerpos contra los canales de calcio del botón presináptico.



© Curso Intensivo MIR Asturias

Síndrome de Eaton-Lambert



Incremento del potencial con la estimulación: Eaton – Lambert.



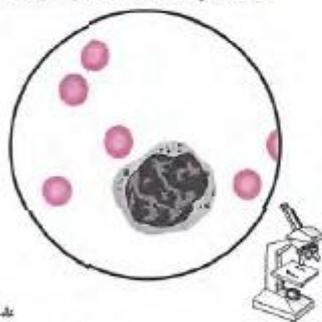
El síndrome de Eaton-Lambert afecta a la musculatura proximal y cursa con dificultad para levantarse de las sillas y para subir escaleras.

MIR 98 (5742): Varón de 55 años que padece desde hace tres meses debilidad muscular a nivel proximal de las extremidades, sequedad de boca, dolores musculares y parestesias en los cuatro miembros. Durante la exploración se comprueba debilidad de los músculos proximales. La sensibilidad está conservada y los reflejos osteotendinosos están disminuidos en miembros superiores y abolidos en los inferiores. ¿Qué prueba complementaria de las siguientes ayudaría a establecer el diagnóstico?

1. Estudio del LCR.
2. Biopsia de nervio afecto.
3. Biopsia de músculo afecto.
4. RX de tórax.*
5. RMN medular.

e. HEMATOLÓGICO - VASCULARES:

Anemia normocítica normocrómica, anemia hemolítica autoinmune (MIR), eosinofilia, tromboflebitis migrans (MIR), endocarditis trombótica, CID.



El cáncer de pulmón puede cursar con anemia normocrómica normocítica.

RECORDEMOS (DIGESTIVO)

La tromboflebitis migrans o síndrome de Trousseau, también aparece como síndrome paraneoplásico en tumores digestivos, principalmente en cáncer de estómago y páncreas.

MIR 97 FAMILIA (5030): ¿Cuál de las siguientes entidades **NO** se acompaña de anemia hemolítica?

1. Atrofia de la mucosa gástrica.*
2. Granulomatosis de Wegener.
3. Preeclampsia.
4. Carcinoma de pulmón.
5. Prótesis valvular metálica.

f. CUTÁNEOS:

- **Dermatomiositis del adulto** (MIR): debilidad muscular, erupción purpúrica en mejillas y párpados (eritema en heliotropo).
- **Polimiositis** (MIR): Es más frecuente en el tipo oat-cell (MIR).
- **Acantosis nigricans**:

RECORDEMOS (DERMATOLOGÍA)

La **acantosis nigricans** es una pigmentación pardusca en los grandes pliegues (cuello, axilas e ingles) con hiperqueratosis, plegamiento y engrosamiento aterciopelado de la piel (MIR). Como síndrome paraneoplásico (MIR), se asocia en el 90% a neoplasia digestiva (sobre todo a cáncer de estómago) y en el 5% a carcinoma bronquial.

En pacientes de menos de 40 años suele asociarse a endocrinopatías y es un cuadro benigno.

Puede ser familiar (MIR), y también secundario a la administración de fármacos (MIR).

- **Erythema giratum repens**: Es más frecuente en el oat-cell, de aspecto similar al vetado de madera.
- **Hipertrichosis lanuginosa**: Es más frecuente en el carcinoma epidermoide.
- **Lesiones ampollasas**.
- **Enfermedad de Bowen** (carcinoma espinocelular in situ cutáneo).
- **Tilosis**: Queratosis palmoplantar, también se asocia al carcinoma de esófago.



Enfermedad de Bowen.



Metástasis cutáneas de carcinoma bronquial.

g. RENALES:

Glomerulonefritis membranosa (MIR).

h. DIGESTIVOS:

Pseudo-obstrucción intestinal crónica, en carcinoma de células pequeñas (MIR).

MIR 98 (5725): Señale, del grupo de enfermedades que se relacionan, en cuál puede la pseudo-obstrucción intestinal crónica formar parte, con mayor frecuencia, de su síndrome paraneoplásico correspondiente:

1. Linfomas viscerales.
2. Carcinoma de ovario.
3. Carcinoma pulmonar de células pequeñas.*
4. Carcinoide diseminado.
5. Tumores pancreáticos endocrinos.

2.5. Métodos complementarios

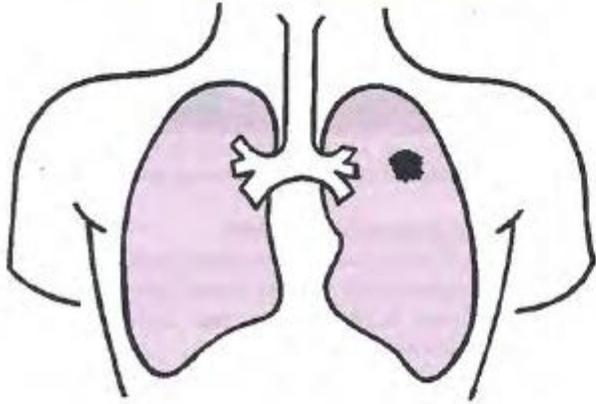
A. DIAGNÓSTICO PRECOZ

La detección sistemática en personas asintomáticas de alto riesgo (varones de más de 45 años que fuman 40 cigarrillos / día o más) mediante citología de esputo y radiografías de tórax NO ha permitido incrementar la supervivencia.

B. RADIOLOGÍA

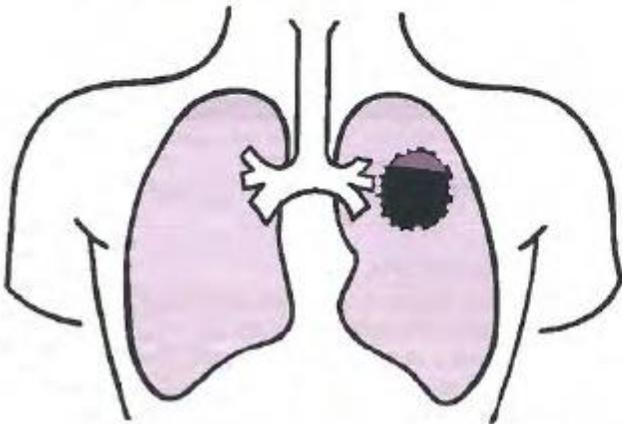
a. TUMOR PERIFÉRICO:

- **Nódulo pulmonar solitario** (debe ser superior a 1 cm de diámetro para ser visible). El cáncer de pulmón es la causa más frecuente de nódulo pulmonar solitario en mayores de 45 años. El adenocarcinoma es la causa más frecuente de nódulo solitario maligno.



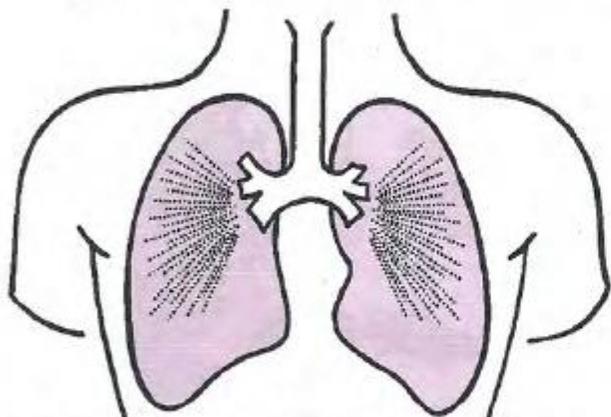
Nódulo pulmonar solitario: el cáncer de pulmón es la causa más frecuente de nódulo pulmonar solitario en mayores de 45 años. El adenocarcinoma es la causa más frecuente de nódulo solitario maligno.

- **Cavitación de contorno externo mal definido, pared gruesa y contorno interno mamelonado** (2MIR): ante todo absceso pulmonar en adultos fumadores, descartar el cáncer de pulmón (MIR).



Cavitación: ante todo absceso pulmonar en adultos fumadores, descartar el cáncer de pulmón.

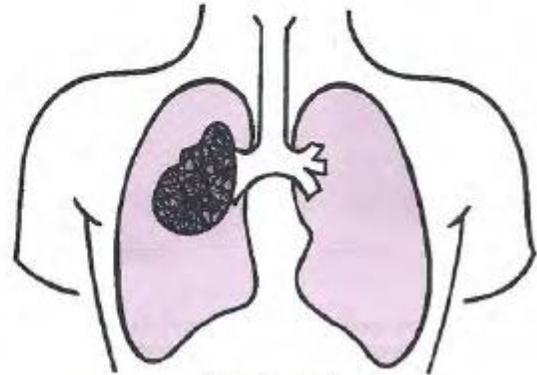
- El carcinoma bronquiolo-alveolar puede dar un **patrón alveolar difuso**.



Patrón alveolar: El carcinoma bronquiolo-alveolar puede dar un patrón alveolar difuso.

b. TUMOR CENTRAL:

- Atelectasia o neumonía bacteriana secundaria a obstrucción bronquial. Ante un paciente que presenta neumonías de repetición en la misma localización hay que descartar un cáncer de pulmón (MIR).
- El carcinoma microcítico produce una masa hilar (MIR), adenopática precoz.



Tumor central.



Atelectasia del pulmón derecho asociada a derrame (neoplasia pulmonar): opacificación del hemitórax derecho sin desviación mediastínica.

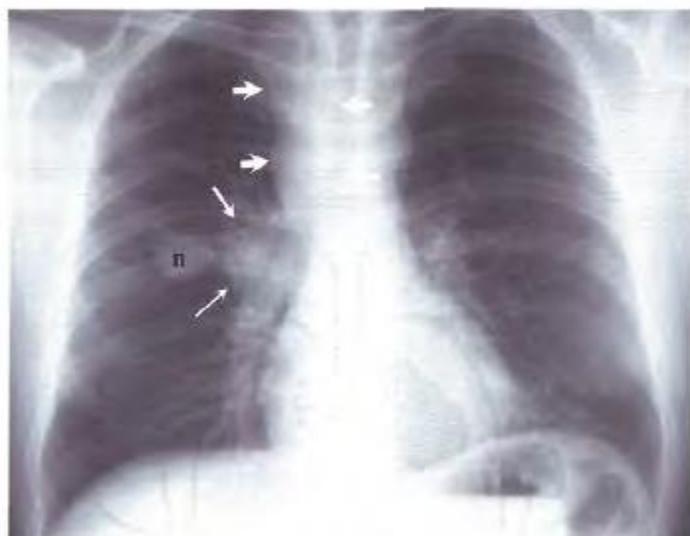
Nota: Si el mediastino está centrado, se requiere que existan simultáneamente atelectasia y derrame pleural. La única enfermedad que puede provocar simultáneamente atelectasia y derrame pleural es el carcinoma de pulmón (MIR).



Atelectasia del pulmón izquierdo secundaria a neoplasia. Opacificación del hemitórax izquierdo con desviación mediastínica ipsilateral.

MIR 98 FAMILIA (5455): Si un enfermo de 50 años tiene una segunda neumonía en el lóbulo inferior derecho, tres meses después de la primera, con ligera pérdida de volumen, debe sospecharse:

1. Neumonía por *Legionella pneumophila*.
2. Neumonía por neumococo resistente a la antibioterapia previa.
3. **Obstrucción endobronquial.***
4. Embolismo pulmonar asociado.
5. Tuberculosis pulmonar.



Cáncer de pulmón con adenopatías hiliares y mediastínicas. Se observa un nódulo pulmonar de contornos mal definidos (n) en campo medio del pulmón derecho. Existe agrandamiento del hilio derecho (flechas finas) y ensanchamiento mediastínico paratraqueal derecho (flechas gruesas) por adenopatías.

c. METÁSTASIS PULMONARES MÚLTIPLES: Imagen en suelta de globos.

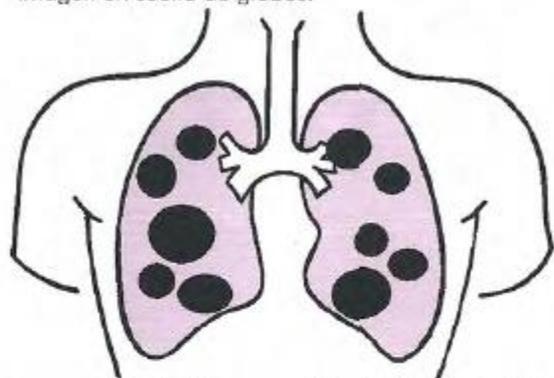
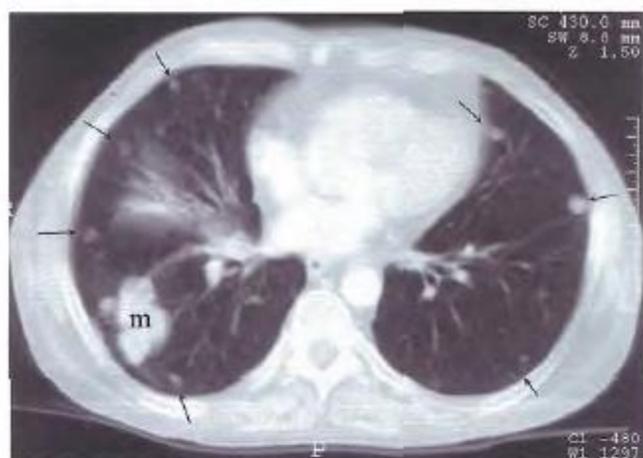


Imagen en suelta de globos por metástasis pulmonares múltiples.

C. TOMOGRAFÍA COMPUTERIZADA (TAC)

- El **TAC torácico** es la prueba de imagen imprescindible para la correcta evaluación del tumor primario, y la mejor prueba para valorar si un tumor puede ser resecado o no. También es la prueba de más peso en la estadificación ganglionar. Se consideran patológicos los ganglios de más de 1 cm, aunque en un 20% de los menores de 1 cm se pueden encontrar células neoplásicas.



Masa pulmonar (m) localizada en el LID correspondiente a un adenocarcinoma de pulmón. Se observan varios nódulos en ambos campos pulmonares de localización periférica (flechas) que representan metástasis pulmonares del adenocarcinoma.

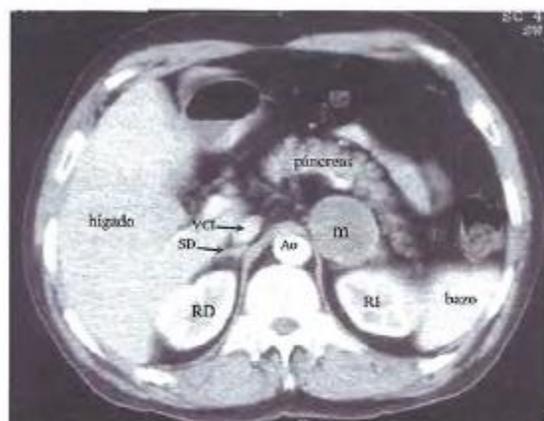
- TAC craneal** si hay síntomas neurológicos (MIR). Los tipos de cáncer de pulmón que provocan más frecuentemente metástasis cerebrales son el adenocarcinoma y el indiferenciado.



Metástasis cerebral (flechas) y en calota (puntas de flecha) secundarias a un cáncer de pulmón (adenocarcinoma).

- TAC de hígado y suprarrenales** (MIR).

TAC abdominal con contraste. Se debe confirmar la malignidad de las lesiones abdominales sospechosas mediante procedimientos como la PAAF, si en caso contrario el paciente fuera apto para tratamiento curativo.

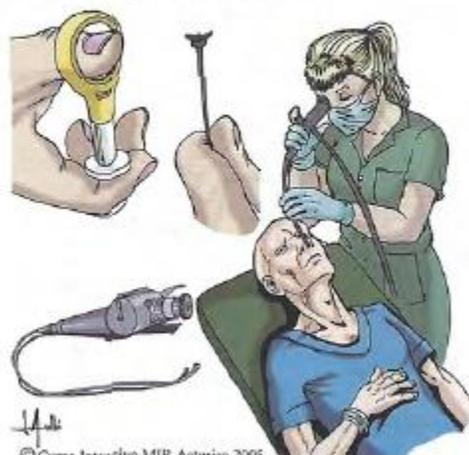


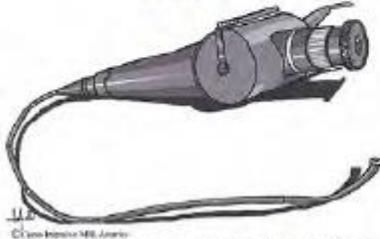
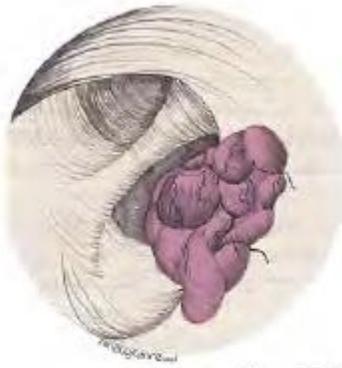
RD: riñón dcha; RI: riñón izdo; VCI: vena cava inferior; SD: suprarrenal dcha; Ao: aorta.

Masa suprarrenal izda (m) correspondiente a una metástasis de cáncer de pulmón.

D. FIBROBRONCOSCOPIA

- La causa más frecuente de obstrucción endobronquial es el **cáncer primario de pulmón**. La fibrobroncoscopia continúa siendo la piedra angular de la estadificación del cáncer de pulmón y del seguimiento. Es la prueba diagnóstica imprescindible tras la exploración clínica y radiológica (sobre todo en tumores centrales, 2MIR).
- Se realizará biopsia bronquial en los tumores centrales y biopsia transbronquial en los tumores periféricos.
- La biopsia transbronquial puede utilizarse también para biopsiar los ganglios mediastínicos o las masas pulmonares adyacentes a los grandes bronquios.





Ante un paciente con sospecha de cáncer de pulmón por la clínica y la exploración radiográfica, está indicada una broncoscopia con toma de biopsia para obtener un diagnóstico histológico de la estirpe tumoral.



repeMIR

Ante la sospecha de un tumor pulmonar se debe realizar broncoscopia con toma de biopsia para valorar el subtipo celular. (4+)

MIR 98 FAMILIA (5457): Un paciente de 56 años, fumador de 20 cigarrillos al día desde los 13 años de edad, presenta desde hace un mes expectoración hemoptoica escasa. La radiografía de tórax simple muestra una imagen de masa paratraqueal derecha de unos 10 cm de diámetro. ¿Qué estudio de los propuestos considera prioritario en este paciente?

1. Broncoscopia.*
2. Baciloscopia de esputo y tinción de Ziehl.
3. Gammagrafía pulmonar con Galio.
4. Ecografía abdominal.
5. Espirometría.

MIR 99 FAMILIA (6191): Si un paciente de 60 años, con antecedentes de tabaquismo, presenta una imagen de aspecto nodular visible en la radiografía a unos 3 cm de la carina traqueal en el pulmón derecho, la actitud más correcta sería:

1. Hacer una punción percutánea con aguja guiada por TAC.
2. Hacer una broncofibroscopia.*
3. Prescribir tratamiento antiinflamatorio y hacer broncofibroscopia si la imagen no desaparece.
4. Hacer broncofibroscopia sólo si tiene esputos hemoptoicos.
5. Vigilar la evolución con radiografías cada seis meses, y hacer broncoscopia si crece el nódulo.

Pregunta vinculada a la imagen nº5

MIR 11 (9538): Varón de 69 años, agricultor jubilado; bebedor importante y fumador de más de 20 cigarrillos/día desde su juventud hasta hace dos años en que abandonó el consumo tras ser diagnosticado de EPOC grave (grado III de GOLD). Es hipertenso, diabético y presenta dislipemia por lo que recibe tratamiento con IECAs, estatinas y metformina. Presenta tos y expectoración habitual junto con una disnea basal a esfuerzos moderados/pequeños. Hace cinco meses comienza con un cuadro de dolor, parestesias y disestesias en ambas extremidades superiores, junto con una alteración de la sensibilidad vibratoria y posicional, con reflejos normales y sin debilidad o atrofia muscular. En los últimos tres semanas refiere disfonía, incremento de la tos y de la disnea habituales y expectoración amarillenta. En los últimos cinco días tiene cefaleas frecuentes, mareos y vómitos, motivo por el que acude a urgencias, donde se objetiva una temperatura de 37,8°C; presión arterial de 140/85 mmHg y frecuencia cardiaca de 90 lpm sin taquipnea significativa en reposo. El hemograma es normal y en la bioquímica se observan un discreto aumento de las transaminasas y de la fosfatasa alcalina. Se comprueba, además, una hiponatremia de 119 mEq/L

con cloro de 88 mEq/L, potasio de 3,9 mEq/L, osmolaridad plasmática de 255 mOsm/kg, osmolaridad urinaria de 550 mOsm/kg y excreción urinaria de sodio de 65 mEq/L. En el Servicio de Urgencias se le realiza una radiografía de tórax (figura). ¿Cuál es la prueba diagnóstica más eficaz para establecer un diagnóstico definitivo en este caso?:



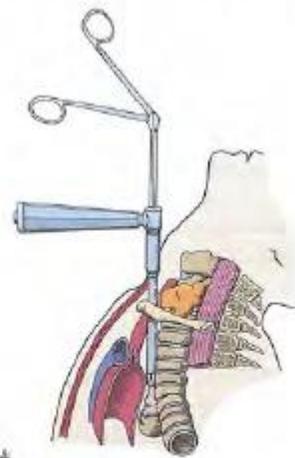
2011 © Curso Intensivo MIR Asturias, 00724

Imagen 5

1. Baciloscopia y cultivo de esputo.
2. Determinación de anticuerpos anti-Hu en suero.
3. Tomografía computarizada (cerebro, tórax y abdomen).
4. Gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión.
5. Fibrobroncoscopia.*

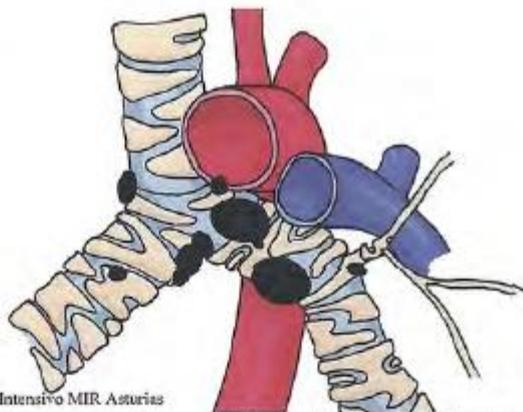
E. BIOPSIA DE ADENOPATÍAS MEDIASTÍNICAS POR MEDIASTINOSCOPIA (3MIR), MEDIASTINOSTOMÍA O TORACOTOMÍA

- En los pacientes que presentan un tumor en la radiografía o TAC de tórax, sin contraindicación manifiesta para una estrategia curativa mediante cirugía o radioterapia tras la evaluación inicial, es necesario investigar la afectación tumoral del mediastino. Los criterios varían según los hospitales, y pueden consistir en mediastinoscopia (para tumores del lado derecho) o mediastinostomía lateral izquierda (para tumores del lado izquierdo), o bien proceder directamente a la toracotomía para establecer el estadio en el mediastino.
- Toda adenopatía mediastínica de más de 1 cm. descubierta en el estudio con TAC previo a la intervención del cáncer de pulmón, requiere biopsia por mediastinoscopia o mediastinostomía (3MIR), siempre que el resultado pueda influir en las decisiones terapéuticas (para establecer la presencia o ausencia de afectación ganglionar N2 o N3). Si, por ejemplo, hay parálisis completa del nervio recurrente, el paciente se considera irreseccable, por lo que no está indicada la mediastinoscopia en el estudio de extensión (MIR).
- La probabilidad de que los ganglios de menos de 1 cm. estén afectados es de un 10 – 20 %, aproximadamente.



44
© Casa Editorial MIR, Astoria
Mediastinoscopia.

- La mediastinoscopia no sirve para biopsiar tejido mediastínico localizado cerca de la porción proximal del bronquio – tronco izquierdo (MIR), para esta localización se necesitará una mediastinostomía anterior paraesternal izquierda.



La mediastinoscopia no sirve para biopsiar tejido mediastínico localizado cerca de la porción proximal del bronquio - tronco izquierdo

MIR 98 FAMILIA (5449): Varón de 40 años, fumador y con una lesión periférica de 2 cm en pulmón derecho, que por biopsia transtorácica muestra ser un carcinoma epidermoide. Pruebas funcionales respiratorias normales. Investigación de extensión negativa para metástasis. La TAC torácica muestra un aparente ganglio paratraqueal derecho de 1,5 cm. ¿Cuál debería ser el paso siguiente?

1. Ordenar revisión periódica que incluya TAC torácica.
2. Practicar mediastinoscopia.*
3. Realizar biopsia de médula ósea.
4. Iniciar radioterapia.
5. Iniciar quimioterapia.

MIR 99 (6419): Ente las siguientes exploraciones, aplicadas al estudio de la extensión del cáncer broncopulmonar, señale la que NO está justificada:

1. TAC craneal en el adenocarcinoma y el indiferenciado.
2. Gammagrafía ósea si hay síntomas o fosfatasa alcalina alta.
3. Toracoscopia ante derrame pleural exudado con citología negativa.
4. Mediastinoscopia si aparece parálisis completa del nervio recurrente.*
5. TAC de hígado y suprarrenales si hay síntomas de su afectación.

MIR 01 (7012): Hombre de 62 años de edad, de profesión taxista con diagnóstico previo de bronquitis crónica sin tratamiento alguno, que consulta por esputo hemoptoico. La exploración física es normal. La radiografía simple de tórax muestra una masa en lóbulo superior derecho que no existía un año antes. La broncoscopia objetiva mucosa de aspecto tumoral en bronquio lobar superior derecho que se biopsia y es informado como carcinoma epidermoide. El cálculo de FEV₁ postoperatorio predecible es de 900 cc para una lobectomía superior derecha con test de broncodilatación positivo. La resonancia magnética del cerebro es normal. La tomografía computerizada [TC] muestra una masa de 5 cm en lóbulo superior derecho con adenopatías paratraqueales derechas de 15 mm de diámetro. ¿Cuál es el SIGUIENTE procedimiento a realizar?

1. Lobectomía superior derecha y linfadenectomía mediastínica radical.
2. Tratamiento quimioterápico combinado definitivo.
3. Mediastinoscopia de estadificación.*
4. Realización de tomografía por emisión de positrones (PET).
5. Marcadores tumorales (enolasa neuroespecíficos).

MIR 03 (7550): Ante un paciente de 70 años con un carcinoma epidermoide pulmonar en el lóbulo superior derecho e imágenes sugestivas de adenopatías paratraqueales derechas de 1 centímetro en una tomografía axial computerizada. ¿Cuál de las siguientes exploraciones será la de primera elección para establecer específicamente la afectación tumoral de dichas adenopatías?

1. Una tomografía por emisión de positrones.
2. Una resonancia magnética.
3. Una mediastinoscopia.* (Nota: la mediastinoscopia es más específica que el PET, puesto que el PET tiene falsos positivos).
4. Biopsia transbronquial.
5. Toracoscopia.

F. TOMOGRAFÍA POR EMISIÓN DE POSITRONES (PET)

- Se está estudiando como alternativa a la mediastinoscopia y para descartar metástasis ocultas en otras localizaciones, sobre todo cuando se descubren nódulos >1 cm en pacientes con neoplasias de pulmón resecables (MIR).
- Está adquiriendo poco a poco gran importancia en el estadiaje, ya que no es una prueba invasiva como la mediastinoscopia (que requiere anestesia general y tiene mayor riesgo en pacientes añosos y con patología asociada, como son muchos de los pacientes con neoplasia broncopulmonar).
- La PET puede evitar una toracotomía innecesaria en un nódulo pulmonar solitario y tiene utilidad en la evaluación ganglionar del mediastino (permite detectar actividad tumoral incluso cuando la TAC no encuentra adenopatías patológicas).
- Los estudios demuestran una mayor sensibilidad y especificidad de la PET respecto a la TAC a la hora de detectar metástasis ganglionares en el mediastino.
- Un valor de captación estandarizada (Standardized Uptake Value) SUV >2,5 es altamente sugestivo de malignidad. Las lesiones menores de 1 cm. pueden dar un falso negativo.
- La característica más relevante de la PET en la evaluación mediastínica es su valor predictivo negativo, superior al 90%, de forma que una PET negativa puede considerarse suficientemente fiable para evitar someter al paciente a una mediastinoscopia diagnóstica.
- En el caso de que la PET sea positiva se debe realizar la mediastinoscopia para descartar un falso positivo.
- La PET también ha permitido detectar metástasis hematogénas en un 15% de pacientes que habrían sido clasificados como M0 por otras técnicas diagnósticas.

MIR 08 (8847): Hombre de 55 años afecto de carcinoma broncogénico, presenta en la TAC torácica masa pulmonar de 4 cm de diámetro y adenopatías paratraqueales de diámetro >1 cm. ¿Cuál de estas propuestas sería la acertada para el planteamiento terapéutico?

1. Indicación de tratamiento quirúrgico sin más estudios previos.
2. Administración directa de un tratamiento oncológico neoadyuvante.
3. Desestimación definitiva de la indicación quirúrgica.
4. Realización de un TAC-PET y/o vídeo mediastinoscopia previos.*
5. Consideración exclusiva de un tratamiento radioquimioterápico.

G TOMOGRAFÍAS OBLICUAS

Antes eran el procedimiento de elección para el estudio de ganglios hiliares (Actualmente se usa el TAC).

H. RMN

Se utiliza en los tumores de Pancoast, para obtener información adicional sobre la afectación del tumor del plexo braquial, el contenido torácico, los grandes vasos u otras estructuras mediastínicas.

I. Gammagrafía ósea

- Prueba de elección para la detección de metástasis óseas.
- Está indicada si hay síntomas o fosfatasa alcalina alta (MIR). No se recomienda en pacientes con tumores resecables (estadios I y II) en ausencia de síntomas (tampoco la TC cerebral).

J. CITOLOGÍA DE ESPUTO O BAL

Es útil sobre todo en tumores centrales.

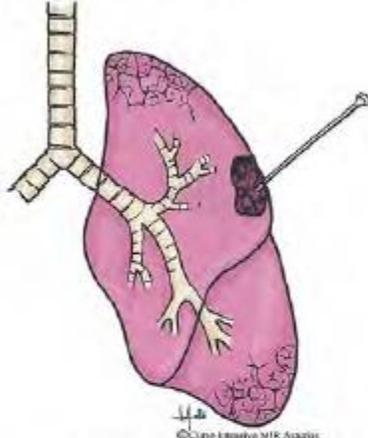


Células adenocarcinomatosas en el esputo.



K. PUNCIÓN ASPIRATIVA TRANSTORÁCICA.

La punción aspiración con aguja fina vía transtorácica se usa para obtener material para estudio histopatológico en los pacientes con elevado riesgo quirúrgico.



Punción aspirativa transtorácica.

L. TORACOCENTESIS, BIOPSIA PLEURAL

La mayor parte de los derrames pleurales asociados a un cáncer de pulmón se deben al tumor. La presencia de células malignas en el derrame indican inoperabilidad (MIR). Ante un exudado pleural con citología negativa está indicada la toracoscopia (MIR).

M. TORACOSCOPIA

Se ha usado en el estadiaje, sobre todo para biopsiar adenopatías de la ventana aortopulmonar y paraaórtica.

N. ECOGRAFÍA TRANSESOFÁGICA

Para el estudio de cánceres de pulmón con invasión del esófago, corazón o aorta. También se puede realizar una punción y aspiración con aguja fina de ganglios linfáticos mediastínicos posteriores bajo control ecográfico endoscópico (MIR).

MIR 06 (8282): La ecografía endoscópica se realiza con un transductor ecográfico incorporado a un endoscopio flexible. Con él podemos evaluar la pared intestinal y órganos adyacentes obteniendo imágenes ecográficas de alta resolución. ¿Cuál de las opciones diagnósticas que a continuación proponemos, NO puede realizarse con esta técnica?

1. Estadificación tumoral TNM. * (Nota: no puede valorar las metástasis hematógenas M).
2. Diagnóstico de coledocolitiasis.
3. Diagnóstico de cáncer de páncreas.
4. Punción y aspiración con aguja fina de masas y adenopatías en el mediastino.
5. Diagnóstico de cáncer de recto.

O. BIOPSIA POR TORACOTOMÍA (2MIR).

P. BIOPSIA Y ASPIRACIÓN DE MÉDULA ÓSEA

Indicado en el estadiaje del cáncer microcítico, puesto que un 25% de los pacientes tiene tumor en la médula ósea.

Q. CITOLOGÍA DEL LÍQUIDO CEFALORRAQUIDEO

Indicada cuando hay síntomas o signos de compresión medular, tras realizar un TAC o RNM de cerebro y médula espinal, está indicado un examen de la citología del L.C.R. para definir la necesidad de tratamiento local con radioterapia en el lugar de la compresión medular y de quimioterapia intratecal si se detectan células malignas.

2.6. Estadiaje del cáncer pulmonar

A. CÁNCER MICROCÍTICO

El estadiaje del cáncer de pulmón microcítico sólo distingue entre:

a. ENFERMEDAD EN ESTADIO LIMITADO

(30% de los pacientes).

Tumor limitado a un hemitórax y a los ganglios linfáticos regionales (incluidos mediastínicos, hiliares contralaterales y supraclaviculares homolaterales). El tumor puede ser abarcado con una radioterapia tolerable. Por ello, los nódulos supraclaviculares y contralaterales, la afectación recurrencial y el síndrome de vena cava superior podrían formar parte de un estadio limitado de un cáncer microcítico, al poder abar-

carse con radioterapia.

El estadio "limitado" del cáncer de células pequeñas equivale a los estadios I a III B del CPNCP (no de células pequeñas)

Se tratan con quimioterapia y radioterapia del hemitórax (MIR).

b. ENFERMEDAD EN ESTADIO AVANZADO (70% de los pacientes).

El tumor sobrepasa los límites señalados en el apartado anterior. Se tratan con quimioterapia.

B. CÁNCER NO MICROCÍTICO. CLASIFICACIÓN TNM

La estadificación de un tumor canceroso se basa en el tamaño del tumor, el grado de extensión a los ganglios regionales y en la presencia o no de metástasis hematógenas (2MIR).

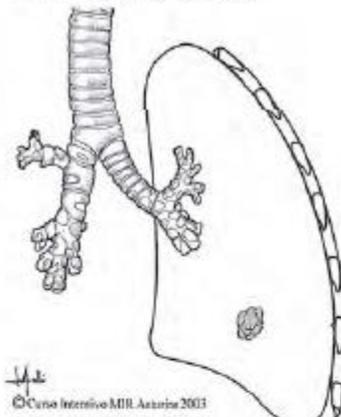
MIR 09 (9184): En la decisión terapéutica de un paciente neoplásico es fundamental determinar el estadio tumoral. ¿Cuál o cuáles son los elementos claves para determinar el estadio de diseminación de un tumor?

1. Determinación sérica de los niveles de los marcadores tumorales propios del tumor.
2. Valoración de la afectación tumoral del denominado ganglio centinela.
3. Evaluación del tipo histológico del tumor en una biopsia o pieza quirúrgica de extirpación del tumor.
4. Determinación del tamaño tumoral, afectación de los ganglios linfáticos y de la presencia de metástasis.*
5. Establecimiento del grado de diferenciación tumoral en una biopsia del tumor.

El estadiaje del cáncer de pulmón NO microcítico según el Sistema Internacional para la determinación del Estadio (ISS) es la siguiente:

a. TUMOR PRIMARIO (T)

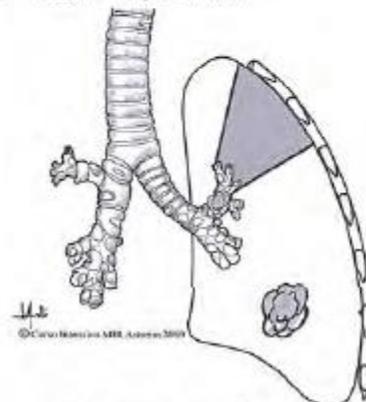
- T1: tumor de 3 cm o menor, sin invasión de bronquios principales. Es resecable.
 - T1a: ≤ 2 cm.
 - T1b: > 2 cm y ≤ 3 cm.



T1: tumor de hasta 3 cm.

- T2: tumor de más de 3 cm (3MIR) y menor o igual a 7 cm, o afectación del bronquio principal a 2 o más cm alejado de la carina (MIR), o que invade pleuras viscerales, o con neumonía obstructiva asociada (pero no de todo el pulmón) (MIR). Es resecable.

- T2a: > 3 cm y ≤ 5 cm.
- T2b: > 5 y ≤ 7 cm.



T2: tumor de entre 3 y 7 cm.

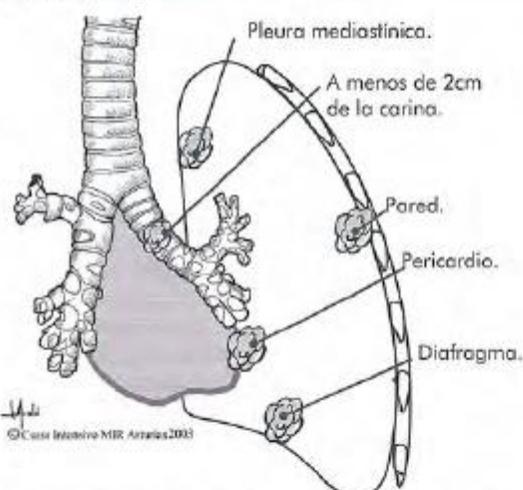
MIR 00 FAMILIA (6489): Paciente de 69 años, fumador de 30 cigarrillos / día desde hace 40 años, que a raíz de un episodio de hemoptisis se le practica una TAC torácica que demuestra la presencia de una masa perihiliar de 5 cm que provoca una atelectasia completa de lóbulo superior derecho y ausencia de adenopatías mediastínicas y de otras anomalías torácicas. La broncoscopia confirma la presencia de una masa de aspecto neoplásico en la entrada del lóbulo superior derecho situada a más de 2 cm de la carina principal cuyo diagnóstico histológico es de carcinoma escamoso. La espirometría forzada muestra una FVC de 4.200 (88%) y un VEMS de 2.400 (76%) con un cociente VEMS / FVC de 69%. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?

1. Se trata de cáncer de pulmón en estadio III.
2. El tratamiento de elección es la quimioterapia neoadyuvante y posterior cirugía de resección.
3. La clasificación TNM que le corresponde es T2 N0 M0.*
4. La presencia de una alteración ventilatoria obstructiva contraindica la resección quirúrgica del tumor.
5. Sólo se puede descartar la opción quirúrgica si un tratamiento broncodilatador intenso durante 3 semanas no permite solucionar completamente la alteración ventilatoria obstructiva.

- T3: Tumor > 7 cm o de cualquier tamaño con extensión directa a la pared torácica (3MIR) (incluyendo el tumor de Pancoast que no afecte a la columna), diafragma, pericardio (MIR), pleura mediastínica, o afectación del bronquio principal a menos de 2 cm de la carina (sin afectarla) o con neumonía obstructiva asociada de todo el pulmón. La aparición de nódulos satélites en el mismo lóbulo que el tumor primario se considera T3 en la última clasificación TNM. La afectación del nervio frénico indica extensión extrapulmonar limitada del tumor y se considera T3.

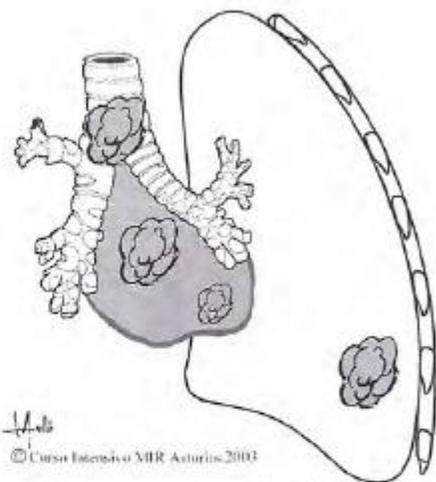
MIR 00 (6754): Paciente de 72 años con diagnóstico de carcinoma epidermoide de pulmón que infiltra la 4ª costilla derecha. En el TAC torácico no hay evidencia de adenopatías mediastínicas. Su estadio clínico es:

1. T1 N0 Estadio I A.
2. T2 N2 Estadio III A.
3. T3 N0 Estadio II B.*
4. T4 N1 Estadio III B.
5. T2 N0 Estadio I B.

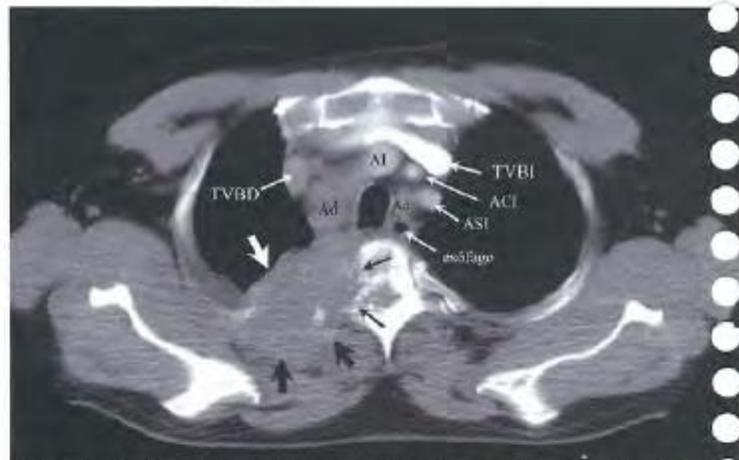


T3: tumor con invasión de pared torácica, diafragma, pericardio, pleura mediastínica o situado a menos de 2 cm de la carina.

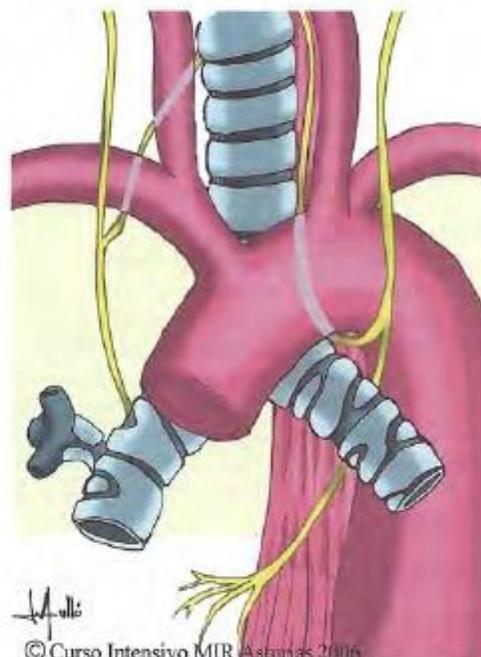
- T4: Tumor de cualquier tamaño con invasión del mediastino (MIR), corazón, grandes vasos, tráquea (MIR), esófago (2MIR), cuerpos vertebrales o carina (2MIR), o nódulos tumorales satélites situados en otro lóbulo ipsilateral. Algunos son irreseables. El síndrome de vena cava superior se considera T4 (2MIR). La parálisis completa del nervio laríngeo recurrente implica irreseabilidad, se clasifica como T4 (2MIR) y puede deberse a extensión del tumor primario o bien a la afectación de ganglios mediastínicos.



T4: tumor con invasión del mediastino.



Neoplasia de pulmón T4. Masa en lóbulo superior dcho (flechas gruesas) que invade la pared torácica con destrucción costal e invasión vertebral (flechas finas). Existen adenopatías (Ad) mediastínicas ipsilaterales (paratraqueales dchas) y contralaterales (paratraqueales izdas) → N3. TVBD: tronco venoso braquiocefálico dcho. TVBI: tronco venoso braquiocefálico izdo (aparece blanco porque tiene contraste en su interior). AI: arteria innominada. ACI: arteria carótida primitiva izda. ASI: arteria subclavia izda.



En un paciente con cáncer de pulmón, la parálisis completa del nervio recurrente se considera como T4 y es criterio de irreseabilidad del tumor (2MIR).

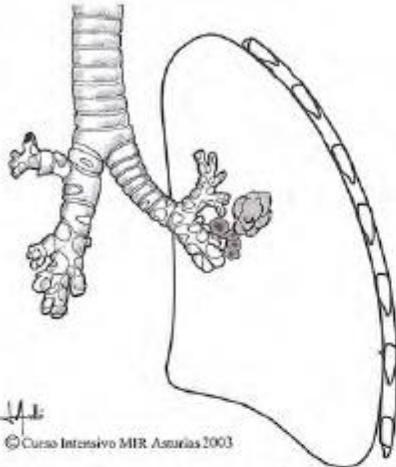
b. METÁSTASIS EN GANGLIOS (N)

- NO: sin metástasis en ganglios hiliares ni mediastínicos (MIR). En la evaluación del estadio N, las muestras de linfadenectomía mediastínica deben incluir, al menos, 6 ganglios linfáticos (MIR).

MIR 00 FAMILIA (6500): ¿Cuántos ganglios debe incluir una resección pulmonar por cáncer para poder afirmar que el estadio es N0?

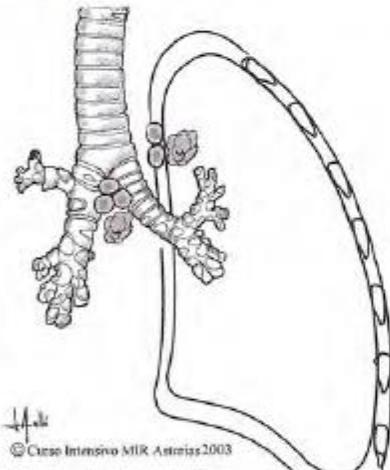
1. Tres.
2. Uno mediastínico.
3. Seis o más.*
4. Es indiferente el número. Sólo importa que sean negativos.
5. Es suficiente que dos o tres ganglios lobares sean negativos.

- N1: ganglios hiliares ipsilaterales (2MIR). Son resecables.



N1: ganglios hiliares homolaterales.

- N2: ganglios mediastínicos o subcarinales ipsilaterales (MIR). Solo el 20% de los tumores en etapa N2 son técnicamente resecables y, a menudo, se descubre que se encuentran en etapa N2 únicamente durante la toracotomía.



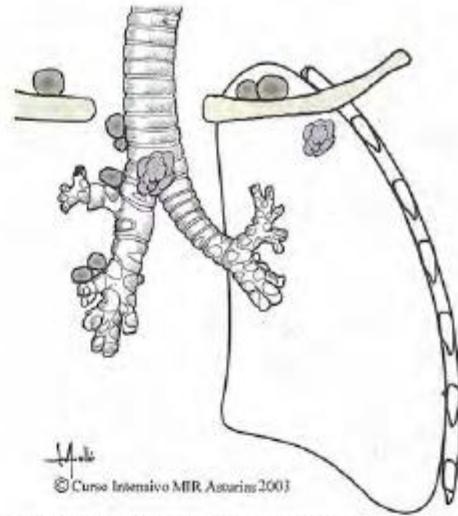
N2: ganglios mediastínicos homolaterales.

MIR 04 (7808): Un paciente de 70 años, ex-fumador, tiene desde hace 1 mes, expectoración hemoptoica, disfonía, hepatomegalia, con elevación de enzimas hepáticas y una masa hilar en la radiografía de tórax. ¿Cuál, entre los siguientes, debe ser el diagnóstico de presunción, que permitirá orientar la pauta de estudio más eficiente?

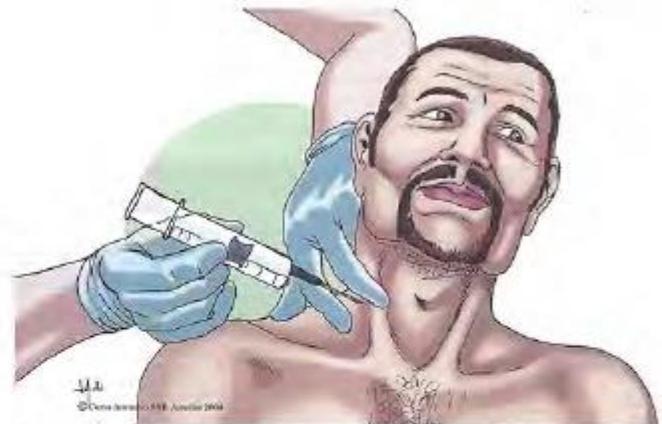
1. Tuberculosis pulmonar.
2. Neumonía por Legionella.
3. Carcinoma broncogénico T2N0M0.
4. Carcinoma microcítico limitado.
5. Carcinoma broncogénico T2N2M1.*

Nota: la causa más frecuente de hemoptisis en el adulto fumador es el cáncer de pulmón. Hay afectación del hígado por lo que debe ser un estadio M1, y no puede ser un carcinoma microcítico limitado. La disfonía por lesión del recurrente indicaría afectación mediastínica por el tumor o adenopatías metastásicas, por lo que no puede ser T2N0.

- N3: ganglios mediastínicos contralaterales (MIR), ganglios del escaleno o supraclaviculares (MIR). En esta etapa los tumores son irresecables.



N3: ganglios mediastínicos contralaterales o supraclaviculares. IRRESECABLES.



Punción aspirativa de una adenopatía supraclavicular. Si un cáncer de pulmón tiene una adenopatía supraclavicular metastásica se clasifica como N3 y se considera irresecable.

MIR 01 (7013): Paciente de 53 años que presenta en la radiografía de tórax una masa pulmonar de 5 cms. de diámetro localizada en región parahiliar de lóbulo superior derecho (L.S.D.). En la TC se aprecian adenopatías subcarínicas y traqueobronquiales bilaterales. La broncofibroscopia visualiza una lesión endobronquial en el bronquio del LSD. Tras realizar mediastinoscopia se confirma afectación tumoral de los territorios subcarínicos y paratraqueal izquierdo. Descartada por estudios de extensión la existencia de metástasis a distancia, ¿cuál sería su clasificación de acuerdo con TNM?

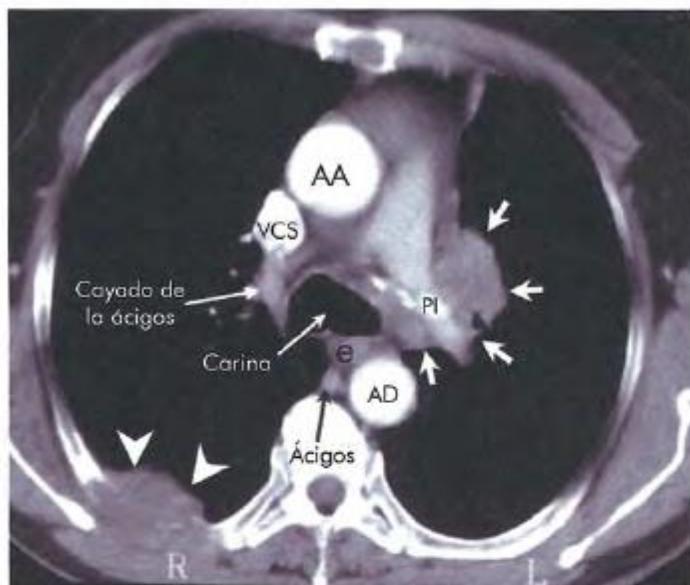
1. T1 N2 M0.
2. T3 N2 M0.
3. T2 N3 M0.*
4. T2 N2 M0.
5. T3 N3 M0.

MIR 05 (8068): Un paciente con un carcinoma broncogénico en lóbulo inferior izquierdo es sometido a una mediastinoscopia de estadificación en donde se confirma mediante estudio anatómico una adenopatía positiva en región paratraqueal baja derecha. Según la clasificación TNM ¿qué implica este hallazgo en la estadificación?

1. T4
2. N1.
3. N2.
4. N3.*
5. M1.

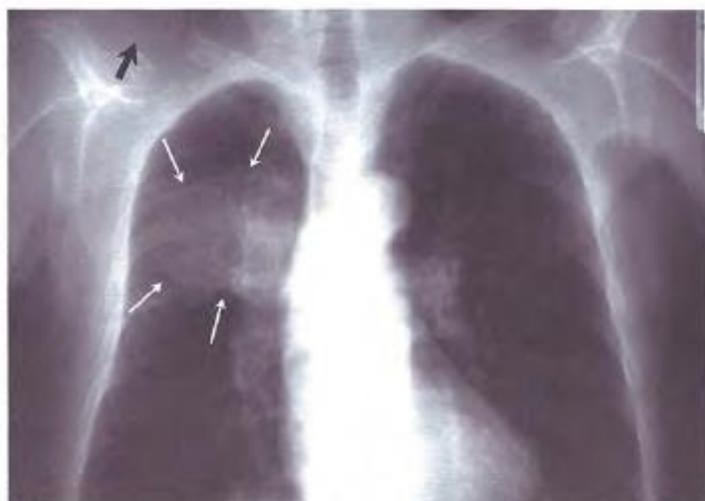
c. METÁSTASIS A DISTANCIA (M)

- M0: sin metástasis a distancia (MIR).
- M1: con metástasis a distancia (MIR).
 - M1a: Derrame pleural o pericárdico maligno, nódulos pleurales o nódulos en el pulmón contralateral.
 - M1b: Metástasis a distancia.



AA: aorta ascendente; AD: aorta descendente; VCS: vena cava superior; e: esófago.

Masa hilar izq. (flechas) que engloba la arteria pulmonar izquierda (PI). Metástasis costal (puntas de flecha) en pared torácica posterior derecha. Neoplasia de pulmón T4 M1.



Masa pulmonar en el lóbulo superior derecho (flechas blancas). Destrucción de la mitad externa de la clavícula derecha por una metástasis (flecha negra).

d. ESTADIOS DEL CÁNCER DE PULMÓN NO MICROCÍTICO

- CARCINOMA OCULTO: T_x N0 M0.
- ESTADIO 0: T_{is} (in situ) N0 M0.
- ESTADIO I:
 - Estadio IA: T1_a – T1_b, N0, M0.
 - Estadio IB: T2_a, N0, M0.
- ESTADIO II:
 - Estadio IIA: T1_a – T2_a, N1, M0. T2_b, N0, M0.
 - Estadio IIB: T2_b, N1, M0 (2MIR). T3, N0, M0 (2MIR).
- ESTADIO III:
 - Estadio IIIA: T1_a – T3, N2, M0. T3, N1, M0. T4, N0 – N1, M0.
 - Estadio IIIB: Cualquier T, N3, M0. T4, N2, M0.
- ESTADIO IV: Cualquier T, Cualquier N, M1_a – M1_b.

REPASO

ESTADIAJE DEL CÁNCER DE PULMÓN NO DE CÉLULAS PEQUEÑAS

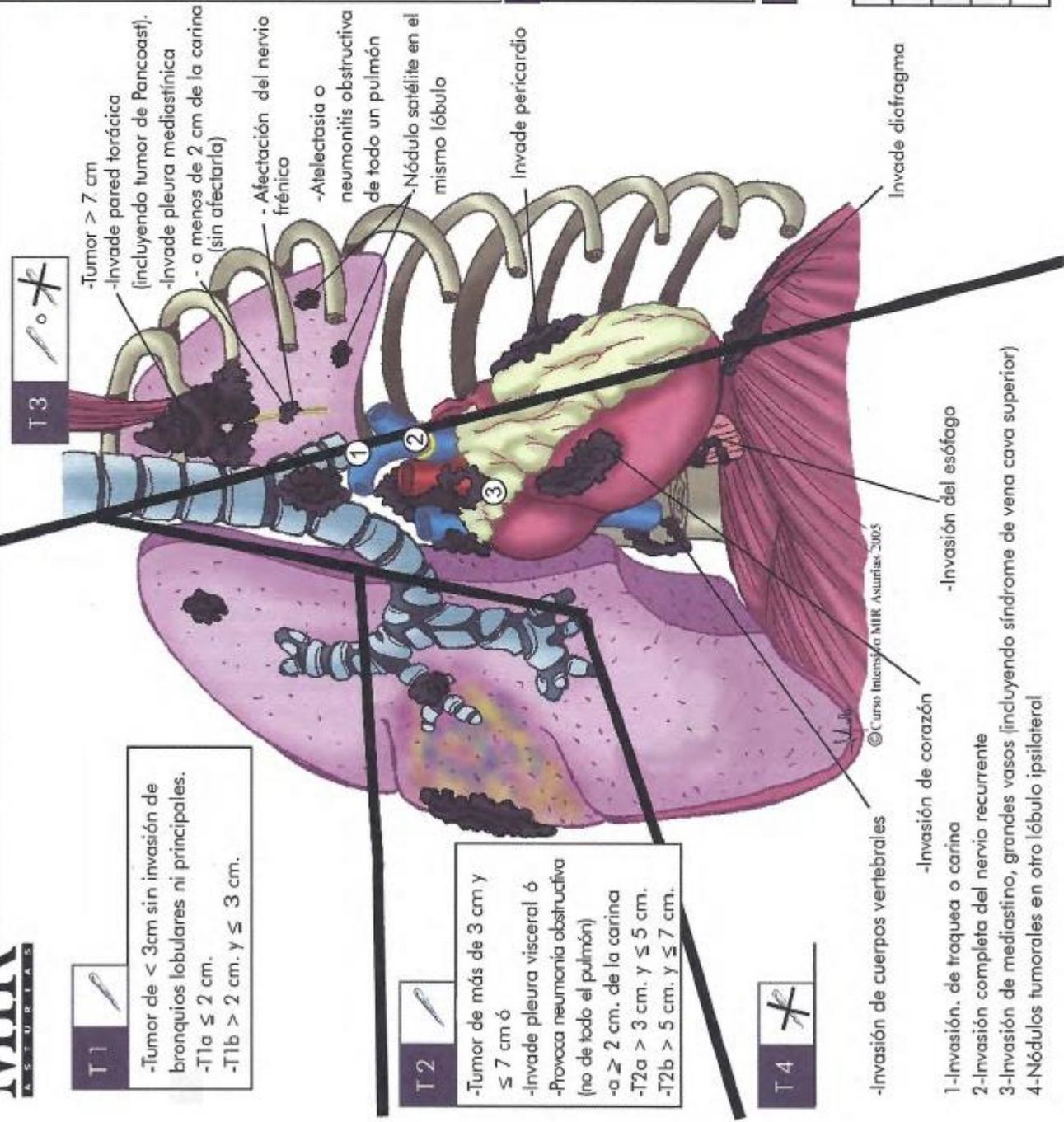
PULMÓN			
T _{1a}	≤ 2cm		
T _{1b}	2.1 - 3 cm		
T ₂	3.1 - 5 cm (T _{2a}), 5.1 - 7 cm (T _{2b}) / af. bronquio principal / ≥ 2cm de carina / invasión pleura visceral / atelectasia parcial		
T ₃	> 7 cm / Pared torácica / diafragma / pericardio / pleura mediastínica / < 2cm de carina / atelectasia total / af. nervio frénico / nódulos tumorales en mismo lóbulo / Pancoast		
T ₄	Mediastino / corazón / grandes vasos / carina / tráquea / esófago / vértebra / nódulos tumorales en distintos lóbulos homolaterales / SVCS		
N ₁	Peribronquial / hilar homolateral	IA T _{1a} -T _{1b}	N ₀ M ₀
N ₂	Mediastino / subcarinal homolateral	IB T _{2a}	N ₀ M ₀
N ₃	Mediastino / hilar contralateral Escaleno / supraclavicular	IIA T _{1a} -T _{2a}	N ₁ M ₀
		T _{2b}	N ₀ M ₀
M _{1a}	Derrame pleural o pericardio maligno / Nódulos pleurales tumorales / Nódulos tumorales en pulmón contralateral	IIB T _{2b}	N ₁ M ₀
		T ₃	N ₀ M ₀
		T _{1a} -T ₃	N ₂ M ₀
M _{1b}	Mtx a distancia	IIIA T ₃	N ₁ M ₀
		T ₄	N ₀ -N ₁ M ₀
		IIIB T ₄	N ₂ M ₀
		T _{1a} -T ₄	N ₃ M ₀
		IV Cualquier T	Cualquier N M _{1a} ó M _{1b}

	T1		T2		T3	T4
	a	b	a	b		
N0	IA		IB	IIA	IIB	
N1	IIA			IIB		
N2					IIIA	
N3					IIIB	
M1	a	b	IV			

MIR 13 (10166): Un paciente es diagnosticado de un cáncer de pulmón de 4 cm sin contacto pleural en el lóbulo superior derecho. El estudio de extensión pone de manifiesto la presencia de metástasis en ganglios parahiliares derechos, sin evidencia de metástasis a distancia. El estadaje del tumor será:

1. Estadio I.
2. Estadio IIA.*
3. Estadio IIB.
4. Estadio IIIA.
5. Estadio IIIB.

TUMOR PRIMARIO (T)



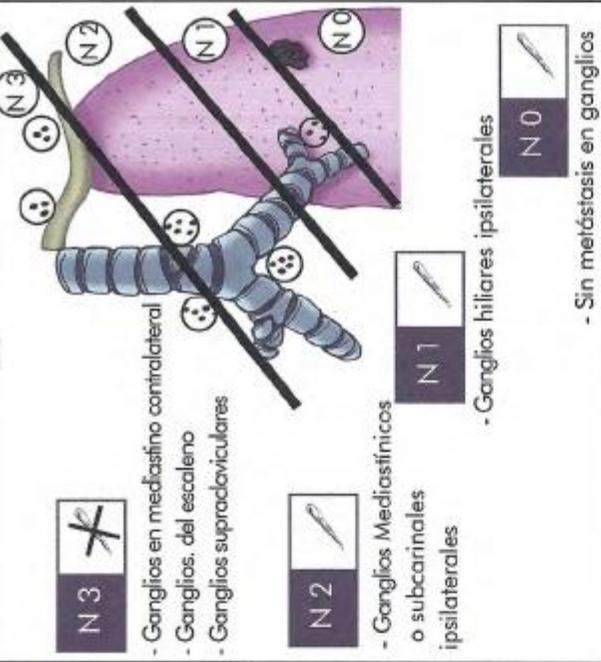
T1 ✎
-Tumor de < 3cm sin invasión de bronquios lobulares ni principales.
-T1a ≤ 2 cm.
-T1b > 2 cm. y ≤ 3 cm.

T2 ✎
-Tumor de más de 3 cm y ≤ 7 cm ó
-Invade pleura visceral ó
-Provoca neumonía obstructiva (no de todo el pulmón)
-a ≥ 2 cm. de la carina
-T2a > 3 cm. y ≤ 5 cm.
-T2b > 5 cm. y ≤ 7 cm.

T4 ✎

- Invasión de cuerpos vertebrales
- Invasión de corazón
- Invasión de traquea o carina
- 1-Invasión. de traquea o carina
- 2-Invasión completa del nervio recurrente
- 3-Invasión de mediastino, grandes vasos (incluyendo síndrome de vena cava superior)
- 4-Nódulos tumorales en otro lóbulo ipsilateral

GANGLIOS (N)



N3 ✎
-Ganglios en mediastino contralateral
-Ganglios. del escaleno
-Ganglios supradiafrágicos

N2 ✎
-Ganglios Mediastínicos o subcarinales ipsilaterales
-Ganglios hilares ipsilaterales

N1 ✎
-Sin metástasis en ganglios

N0 ✎
-Sin metástasis en ganglios

METÁSTASIS A DISTANCIA (M)

M0 ✎ sin metástasis a distancia
M1 ✎ con metástasis a distancia
M1a | Derrame pleural o pericárdico maligno
Nódulos pleurales
Nódulos en el pulmón contralateral.
M1b | Metástasis a distancia

ESTADIOS

N0	T1	T2	T3	T4
	a b	a b		
N1	IA	IB	IIB	
		IIB	IIB	
N2	IIIA	IIIA	IIIA	
N3	IIIB	IIIB	IIIB	
M1	a			
	b			IV

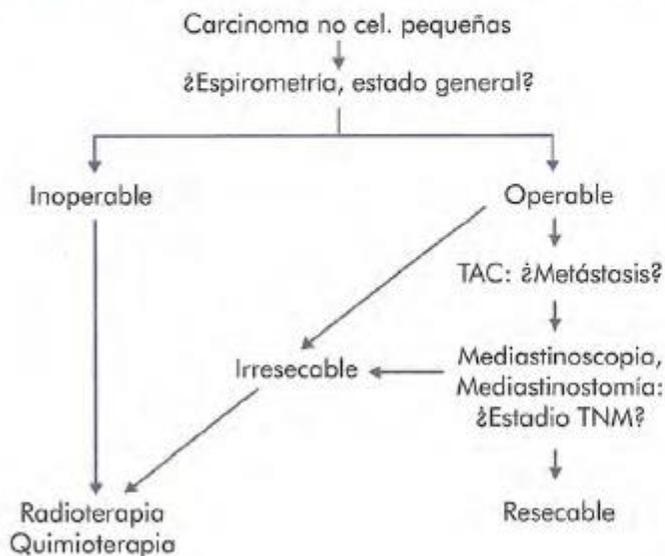


2.7. Valoración previa a cirugía de resección pulmonar

Para poder someter a una intervención quirúrgica con intención curativa a un paciente con cáncer de pulmón no microcítico, el paciente debe ser operable y el tumor debe ser resecable.

REPASO

VALORACIÓN PREVIA A CIRUGÍA DE RESECCIÓN PULMONAR



Para poder someter a una intervención quirúrgica con intención curativa a un paciente con cáncer de pulmón no microcítico, el paciente debe ser operable y el tumor debe ser resecable.

REPASO

CRITERIOS DE INOPERABILIDAD

Globales	Mal estado clínico (Karnofsky <40%) Enfermedades asociadas graves incontrolables.
Cardiacos	Infarto de miocardio en los 3 meses previos. Arritmia ventricular incontrolable.
Pulmonares	FEV ₁ preoperatorio real <1 L, irreversible. FEV ₁ postoperatorio previsto <0,8 L o <30 - 40%. VmaxO ₂ menor de 15 ml / kg / min. PaCO ₂ >45 mm. Hg. en reposo. Hipertensión pulmonar grave. DLCO <40%.

A. CRITERIOS GLOBALES DE INOPERABILIDAD DEL PACIENTE

- Enfermedades asociadas graves incontrolables.
- Mal estado clínico (Karnofsky <40%).

Escala de Karnofsky

Actividad normal. No requiere cuidados

- 100 Normal.
 - 90 Actividad normal. Síntomas menores.
 - 80 Actividad normal, con esfuerzo. Algunos síntomas.
- ##### Incapacidad para trabajar. Puede cuidar de su persona
- 70 Incapacidad para trabajo o actividad normal. Se vale por sí mismo.
 - 60 Se vale por sí mismo, pero requiere asistencia ocasional.
 - 50 Requiere considerable asistencia y cuidados médicos frecuentes.

Incapacidad para cuidar de sí mismo

- 40 Incapacitado. Requiere cuidados y asistencia especial.
- 30 Intensamente incapacitado. Necesita hospitalización.
- 20 Muy enfermo. Hospitalizado (MIR).
- 10 Moribundo.
- 0 Muerto.

B. CRITERIOS CARDIACOS DE INOPERABILIDAD DEL PACIENTE

- Infarto miocardio en los 3 meses previos. Es criterio de inoperabilidad debido a que el 20% de los pacientes morirán de reinfarcto. Un infarto en los 6 meses precedentes es una contraindicación relativa.
- Arritmia ventricular incontrolable.
- La prueba de esfuerzo cardiopulmonar no ayuda a definir la función pulmonar postoperatoria, pero sí el riesgo de morbimortalidad postoperatoria (MIR).

C. CRITERIOS RESPIRATORIOS DE INOPERABILIDAD DEL PACIENTE

En cuanto a la patología pulmonar previa, la enfermedad obstructiva supone mayor riesgo postoperatorio que la restrictiva (MIR). El tabaquismo, la incisión toracotómica y el dolor contribuyen en la hipoventilación y atelectasias postoperatorias (MIR). Es de vital importancia en la postoperatoria la fisioterapia respiratoria (pre y postoperatoria) así como la deambulación precoz (MIR).

a. FEV₁ PREOPERATORIO REAL <1 L, IRREVERSIBLE

Si el FEV₁ PRE-operatorio real, irreversible, es inferior a 1L, el paciente NO puede ser operado (MIR).

MIR 00 (6751): Un paciente de 60 años acaba de ser diagnosticado de un carcinoma epidermoide en el bronquio principal izquierdo distal. No padece otras enfermedades salvo broncopatía obstructiva crónica porque es un fumador importante. En la espirometría se aprecia una Capacidad Vital Forzada de 2.550 ml. (65% del teórico) y un volumen espiratorio en el primer segundo (VEMS) de 950 ml. (30% del teórico). ¿Cuál de estas opciones le parece más razonable?

1. Indicar la cirugía advirtiendo del riesgo elevado de muerte operatoria.
2. No indicar la cirugía y aconsejar radioterapia.
3. Pautar tratamiento con broncodilatadores y repetir la espirometría dos semanas después.*
4. Remitir al paciente a una unidad de cuidados paliativos.
5. Realizar una neumonectomía izquierda con oxigenación extracorpórea.

Nota: se trata de una pregunta difícil. Es un paciente con EPOC y obstrucción bronquial severa (índice de Tiffeneau de $950 / 2.550 = 37\%$). Antes de descartar su operabilidad, hay que estudiar qué parte de la obstrucción bronquial es reversible con tratamiento broncodilatador.

MIR 04 (7810): ¿Cuál de los siguientes parámetros podría ser considerado como criterio de EXCLUSIÓN ABSOLUTO para llevar a cabo una bi-lobectomía en un paciente de 72 años diagnosticado de EPOC y carcinoma broncogénico no microcítico?

1. Portador de stent coronario por antecedentes de cardiopatía isquémica (Nota: solo es criterio de inoperabilidad el infarto de miocardio en los 3 meses previos).
2. Estadificación T4 clínica. (Nota: algunos de los T4 sí son resecables).



3. Antecedentes de metástasis cerebral única reseccionada previamente.
4. FEV₁ preoperatorio de 680 cc.*
5. Imagen en el TAC compatible con adenopatías subcarinales de 1,3 cm de diámetro (N2). (Nota: algunos pacientes N2, en estadio IIIa, pueden ser tratados con cirugía asociada a QT y/o RT).

b. FEV₁ POSTOPERATORIO PREVISTO <0,8 L o <30-40%

Se realizan pruebas funcionales respiratorias:

- Si el FEV₁ es superior al 60% del previsto (según peso, talla, edad, etc.) o mayor de 2 – 2,4 L, el paciente SÍ puede ser operado.
- Si el FEV₁ es inferior al 60% del previsto, entre 1,1 y 2 – 2,4L, se calculará el FEV₁ previsto postquirúrgico tras realizar una gammagrafía de perfusión (FEV₁ preoperatorio multiplicado por el % de perfusión del parénquima que quedará tras la resección pulmonar).
 - o Si el FEV₁ previsto tras la cirugía es superior a 800 cc (a 1 L en el Harrison 2001) o al 30-40% del previsto, el paciente puede ser operado.
 - o Si el FEV₁ previsto tras la cirugía NO es superior a 800 cc, el riesgo de padecer complicaciones pulmonares es muy elevado, y NO se considera al paciente candidato a neumonectomía (2MIR). Aquí deben plantearse otras opciones terapéuticas (quimioterapia y/o radioterapia).

MIR 06 (8328): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones relacionadas con la valoración y cuidados perioperatorios del paciente sometido a cirugía de resección pulmonar NO es cierta?

1. El tabaquismo, la incisión toracotómica y el dolor contribuyen en la hipoventilación y atelectasias postoperatorias.
2. Toleran mejor esta cirugía los pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva que aquellos que presentan trastornos restrictivos.*
3. Si el FEV₁ (volumen espirado forzado en un segundo) postoperatorio predecible es menor o igual que 800 cc, el riesgo de padecer complicaciones pulmonares es muy elevado y contraindica la cirugía de resección pulmonar.
4. Es de vital importancia en el devenir del postoperatorio la fisioterapia respiratoria pre y postoperatoria así como la deambulación precoz.
5. La prueba de esfuerzo cardiopulmonar no ayuda a definir la función pulmonar postoperatoria.

c. VmaxO₂ MENOR DE 15 ml / kg / min

En pacientes con función pulmonar límite, pero con tumor reseccionable, pueden incluirse en la evaluación fisiológica pruebas cardiopulmonares de ejercicio, que permitirán hacer una estimación del consumo máximo de oxígeno (VmaxO₂). Un VmaxO₂ menor de 15 ml / kg / min señala un alto riesgo de complicaciones postoperatorias.

- d. PaCO₂ >45 mm. Hg. en reposo.
- e. HIPERTENSIÓN PULMONAR GRAVE.
- f. DLCO <40%.

2.8. Tratamiento

Se debe recomendar a los pacientes que abandonen el tabaco. Quienes lo hacen tienen un pronóstico mejor que los que continúan fumando.

Las decisiones terapéuticas importantes se toman en base al tipo de tumor: de células pequeñas o no de células pequeñas.

A. CARCINOMA MICROCÍTICO

- Es el de peor pronóstico (2MIR). La supervivencia media sin tratamiento es de 3 meses.
- La poliquimioterapia (2MIR) puede prolongarla hasta 2 años, con un pequeño número de curaciones. La pauta más frecuentemente utilizada es etopósido + cisplatino o carboplatino (MIR) cada 3 semanas, completando de 4 a 6 ciclos. En los pacientes con enfermedad localizada en un hemitórax, la quimioterapia se complementa con radioterapia (MIR).
- Actualmente se está volviendo atrás en este grupo sobre la recomendación de renuncia tácita a la cirugía, sobre todo en ciertos subtipos como los de células fusiformes y poligonales (supervivencia del 30% en estadios I y II con

exéresis quirúrgica).

- La irradiación craneal profiláctica disminuye el desarrollo de metástasis cerebrales en el carcinoma de células pequeñas (se producen en el 30% de los casos). Debe aplicarse sólo a los pacientes que hayan tenido una respuesta completa a la quimioterapia.

Pregunta vinculada a la imagen nº5

MIR 11 (9539): De las alternativas terapéuticas iniciales, ¿cuál es, probablemente, la más indicada en este caso?:



Imagen 5

1. Prednisona iv (1 mg / Kg / día) y ciclofosfamida en bolus (500 mg / m² / tres semanas).
2. Cirugía.
3. Isoniazida (300 mg / día), rifampicina (600 mg / día), pirazinamida (25 mg / kg / día) y etambutol (25 mg / K / día).
4. Carboplatino con etopósido.* (Nota: carcinoma microcítico con SIADH).
5. Inmunoglobulinas iv y plasmaféresis.

B. CARCINOMA NO MICROCÍTICO

- La cirugía es la única opción terapéutica con potencial curativo. En la mitad de los casos no puede considerarse en el momento del diagnóstico por la existencia de enfermedad diseminada.
- Las principales contraindicaciones para la cirugía curativa incluyen:
 - Metástasis extratorácicas (MIR).
 - Metástasis al pulmón contralateral.
 - Metástasis ganglionares supraclaviculares (N3).
 - Metástasis ganglionares mediastínicas contralaterales (N3, 2MIR), (potencialmente curable con radioterapia).
 - Derrames pleurales o pericárdicos malignos.
 - Afectación del corazón o grandes vasos (afectación del tronco principal de la arteria pulmonar). Síndrome de vena cava superior (MIR).
 - Tumor situado a menos de 2 cm. de la carina (no reseccionable, pero potencialmente curable con radioterapia).
 - Parálisis de cuerdas vocales (lesión del nervio recurrente, 2MIR).
 - Parálisis del diafragma (la mayor parte de las lesiones del nervio frénico son irresecables) (contraindicación relativa).
- La mortalidad intrahospitalaria a 30 días es 3% para lobectomía y 6% para neumonectomía.
- Para los pacientes en estadio limitado, pero no operables, debe considerarse el empleo de radioterapia con intención curativa (6% de supervivencia a los 5 años).
- Los pacientes con carcinoma bronquiolo-alveolar (3% de los cánceres de pulmón) suelen tener sobreexpresión del Receptor de Factor de Crecimiento Epidérmico (EGFR), lo cual favorece la replicación de las células tumorales, con el consiguiente aumento de la masa tumoral. Estos pacientes pueden responder al empleo de un inhibidor del EGFR: el gefitinib.
- Para el tratamiento de los carcinomas in situ o multicéntricos puede utilizarse la hematoporfirina administrada por vía sistémica (que permite localizar a los tumores y los sensibiliza a la luz) seguida de fototerapia broncoscópica.

MIR 98 (5695): En un enfermo de 65 años que presenta un carcinoma broncogénico no microcítico señale, de las complicaciones siguientes, la que se considera causa de irresecabilidad:

1. Síndrome de Pancoast. (Nota: T3).
2. Afectación de pared torácica. (Nota: T3).
3. Invasión de pericardio. (Nota: T3).
4. Síndrome de vena cava superior.*
5. Metástasis en adenopatías hiliares. (Nota: homolaterales, N1).

MIR 02 (7288): En un paciente de 64 años de edad con diagnóstico reciente de tumor pulmonar, ¿cuál de los siguientes criterios clínicos es una **CONTRAINDICACIÓN absoluta de resección quirúrgica?**

1. FEV₁ <33% referencia. (Nota: inoperable, no irresecable).
2. Tabaquismo activo > 20 cigarrillos / día desde hace 20 años.
3. Capacidad de difusión (DLCO) <50% referencia.
4. Ausencia de respuesta broncodilatadora positiva.
5. Categoría N3.*

a. ENFERMEDAD LOCALIZADA (ESTADIOS I, II y algunos II-IIIa). INTENTO DE TRATAMIENTO CURATIVO:

El objetivo de la operación es eliminar todo el tumor primario y los ganglios linfáticos afectados. Inicialmente se practicaba neumonectomía, pero actualmente la operación de elección es la **lobectomía**, si se puede extirpar con ella adecuadamente el tumor primario, junto con **linfadenectomía mediastínica**. La lobectomía se prefiere a la resección en cuña o a la segmentectomía (que se reservan para los casos con mala función pulmonar y lesiones pequeñas periféricas), dado que la lobectomía es una intervención más adecuada desde el punto de vista oncológico. Después de una resección aparentemente completa, la radioterapia coadyuvante **NO mejora la supervivencia y puede ser nociva en pacientes con enfermedad N0 o N1**. El tratamiento indicado según el estadio del cáncer no de células pequeñas resecable y operable es el siguiente:

- **Estadios I_A (T1N0) y I_B (T2aN0):**
Exéresis quirúrgica (MIR).

MIR 10 (9355): Paciente de 71 años, fumador de 2 paquetes de cigarrillos/día desde hace 50 años, con buena calidad de vida previa y sin otros antecedentes patológicos de interés que consulta por tos y expectoración hemoptoica. A la exploración física no se aprecian datos patológicos significativos. En la radiografía simple de tórax se evidencia una masa de 4 x 3,4 cm inferior derecha, hallazgo que se confirma en la TC toraco-abdominal que localiza la lesión en el lóbulo inferior y **no halla adenopatías ni imágenes de metástasis**. La broncoscopia objetiva una lesión infiltrante en la pirámide basal derecha cuya biopsia es de carcinoma epidemoide bien diferenciado. En cuanto a las pruebas de función respiratoria la FVC es de 3.300 cc (84%) y la FEV₁ de 2.240 cc (80%). **¿Cuál debería ser el siguiente paso a seguir en este paciente?**

1. Realizar una mediastinoscopia.
2. Debe contraindicarse la intervención quirúrgica con intención curativa por la edad avanzada del paciente.
3. Se debe llevar a cabo un test de consumo de oxígeno, dado la limitación respiratoria que presenta.
4. Debe indicarse la resección quirúrgica (lobectomía del lóbulo inferior del pulmón derecho) de forma directa.* (Nota: T2a N0 M0 ⇒ Estadío I B).
5. Debe realizarse una punción transtorácica.

- **Estadios II_A (T1N1) y T2aN1) y II_B (T2bN1) (MIR) y T3N0):**
Exéresis quirúrgica (MIR) con quimioterapia adyuvante (postoperatoria).
Antiguamente no había consenso sobre si la quimioterapia era beneficiosa, o no, o si había aplicarla pre o postoperatoria (actualmente, las Guías y Consensos recomiendan Cirugía + QT postoperatoria).

- **Estadio IIIA (T3 N1 ó T1-3 N2 ó T4 N0-1):**
Sólo el 20% de los tumores en etapa N2 son técnicamente resecables. Supervivencia media de 1 año. Diversas alternativas:

- **Tumores T3 N1:**

- Los pacientes en estadio T3N1 se deben tratar con **quimioterapia neoadyuvante seguida de cirugía**. (Nota: no existe consenso sobre si la quimioterapia debe ser pre o post operatoria).

- **Invasión de la pared torácica:** Resección en bloque del tumor y la pared torácica afectada. Valorar radioterapia postoperatoria.

- **Tumor de Pancoast:** Radioterapia preoperatoria + resección de tumor y pared torácica afectada. Valorar radioterapia postoperatoria o braquiterapia intraoperatoria. El Grupo español de cáncer de pulmón de la SEPAR dice que los tumores de Pancoast se benefician de un **tratamiento de quimio-radioterapia, previo a la cirugía**.

- **Afectación de bronquios proximales a menos de 2 cm de la carina (sin afectarla), sin afectación de ganglios mediastínicos:** Resección "en manguito" preservando el pulmón distal normal o neumonectomía.

- **Tumores T1 - 3 con afectación N2 "mínima" (metástasis microscópica en 1 solo ganglio, descubierta durante la mediastinoscopia o toracotomía):**

- Los pacientes en estadio IIIA (N2) que sean resecables (N2 "mínima") deben ser tratados con **quimioterapia de inducción (neoadyuvante, preoperatoria), seguida de cirugía** (resección quirúrgica con vaciamiento ganglionar mediastínico completo). La **Quimioterapia neoadyuvante puede reducir el tamaño del tumor, convirtiéndolo en resecable, tratar las micrometástasis y hacer la cirugía más segura y efectiva**. La radioterapia postquirúrgica disminuye la recurrencia local, pero no está claro que influya sobre la supervivencia.

- Los pacientes en estadio IIIA que hayan sido operados y cuya afectación ganglionar haya sido descubierta tras la cirugía, se beneficiarán de **quimioterapia adyuvante**.

- **Cirugía + radioterapia postoperatoria** en pacientes que no recibieron quimioterapia neoadyuvante.

- **Tumores T1-3 con afectación N2 "avanzada"** (metástasis ganglionares mediastínicas homolaterales voluminosas, descubiertas en el TAC preoperatorio):

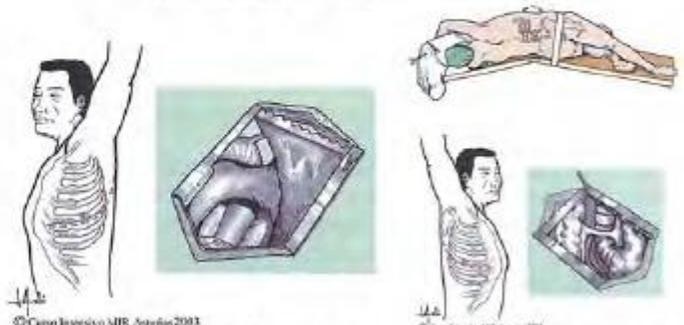
- **Radioterapia con intención curativa + quimioterapia:** si la situación funcional es razonable. En caso contrario, sólo radioterapia.

- **Considerar quimioterapia neoadyuvante + cirugía.**

- **Tumores T4 N0-1:**

- Se debe comenzar con Quimioterapia + Radioterapia.

- Posteriormente, valorar cirugía en Tumores T4 N0 debidos a **nódulos satélite** y T4 N0 - 1 debidos a **invasión de la carina** (neumonectomía con resección traqueal en manguito y reanastomosis directa al bronquio principal contralateral. Mortalidad quirúrgica del 10 - 15%).



Toracotomía posterolateral izq y dcha: posición del paciente, incisión y estructuras anatómicas expuestas.

b. TRATAMIENTO NO CURATIVO (PALIATIVO): ESTADIOS IIIB y IV.

- **Estadio IIIB (T4 N2 o T1-4 N3):**

- Los pacientes en estadio IIIA irresecables y los pa-



cientes en **estadio IIIB** deben ser tratados con **quimiorradioterapia concurrente**, si su estado general es bueno. La combinación de quimioterapia y radioterapia en un cáncer de pulmón no microcítico estadio IIIB ha mejorado la supervivencia media, comparada con radioterapia exclusiva, de 10 a 14 meses (3MIR) y la tasa de supervivencia a 5 años de 7 a 17%.

MIR 03 (7635): La combinación de quimioterapia y radioterapia en un cáncer de pulmón no microcítico estadio III B ha mejorado la supervivencia media, comparada con radioterapia exclusiva de:

1. 10 a 14 meses.*
2. 6 a 28 meses.
3. 20 a 24 meses.
4. 15 a 60 meses.
5. 3 a 6 meses.

MIR 04 (7895): La radioterapia con quimioterapia simultánea o concurrente **NO** es el tratamiento de elección en estadios localmente avanzados de:

1. Carcinoma epidermoide de canal anal.
2. Carcinoma epidermoide de esófago.
3. Adenocarcinoma de próstata.* (Nota: quimiorresistente).
4. Carcinoma no microcítico de pulmón.
5. Carcinoma epidermoide de cervix.

• **Estadio IV (M1a-b):**

- Los pacientes en estadio IV se tratan con **quimioterapia (platino y etopósido)**, si el paciente tiene buen estado general. Ha demostrado un aumento de la supervivencia y mejora de la calidad de vida de los pacientes. El platino es el quimioterápico esencial

para el cáncer de pulmón no de células pequeñas, pero se suele utilizar en combinación con otros fármacos.

- **Pemetrexed** es un quimioterápico de segunda línea para el tratamiento del cáncer de pulmón no de células pequeñas (también se emplea como tratamiento del mesotelioma pleural maligno).
- Los pacientes con **derrame pleural** deben ser tratados con quimioterapia (su pronóstico es de 0 – 1% de supervivencia a 5 años, y se trata como los tumores metastásicos).
- **Radioterapia** en los lugares sintomáticos, para descompresión por crecimiento tumoral (tráquea, esófago, vena cava superior), **metástasis cerebral** (2MIR), compresión medular, compresión del plexo braquial, lesiones osteolíticas en los huesos de carga, obstrucción de la vía respiratoria o hemoptisis.
- En un paciente con una **metástasis suprarrenal o cerebral, única y accesible, y sin evidencia de otras metástasis, puede estar indicada la cirugía de resección de la metástasis y del tumor primario** (2MIR).

Tratamiento de cáncer de pulmón no células pequeñas

Estadio I (IA y IB) → Cirugía

Estadio II (IIA y IIB) → Cirugía + QT adyuvante

Estadio III A →	<table border="0" style="border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="padding: 5px;">T3N1 -----</td> <td rowspan="4" style="border-left: 1px solid black; padding-left: 10px; vertical-align: middle;">QT adyuvante (preoperatoria) + cirugía</td> </tr> <tr> <td style="padding: 5px;">N2 "mínima"</td> </tr> <tr> <td style="padding: 5px;">T4N0</td> </tr> <tr> <td style="padding: 5px;">N2 "avanzada"</td> </tr> </table>	T3N1 -----	QT adyuvante (preoperatoria) + cirugía	N2 "mínima"	T4N0	N2 "avanzada"
T3N1 -----	QT adyuvante (preoperatoria) + cirugía					
N2 "mínima"						
T4N0						
N2 "avanzada"						
En algunos casos, valorar cirugía tras QT + RT						
RT curativa + QT						

Estadio III B → QT + RT

Estadio IV →	<table border="0" style="border-collapse: collapse;"> <tr> <td style="padding: 5px;">Con derrame → QT</td> </tr> <tr> <td style="padding: 5px;">Si tiene buen estado general → QT</td> </tr> <tr> <td style="padding: 5px;">RT en lugares sintomáticos</td> </tr> <tr> <td style="padding: 5px;">Cirugía de la metástasis, si es única y accesible</td> </tr> </table>	Con derrame → QT	Si tiene buen estado general → QT	RT en lugares sintomáticos	Cirugía de la metástasis, si es única y accesible
Con derrame → QT					
Si tiene buen estado general → QT					
RT en lugares sintomáticos					
Cirugía de la metástasis, si es única y accesible					

MIR 98 FAMILIA (5490): Un paciente de 60 años con antecedentes de **cáncer de pulmón** presenta una crisis epiléptica. Se realiza **RMN cerebral** que muestra una **lesión única sugerente de metástasis. No hay evidencia de metástasis extracerebrales.** ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **FALSA** respecto al tratamiento del paciente?

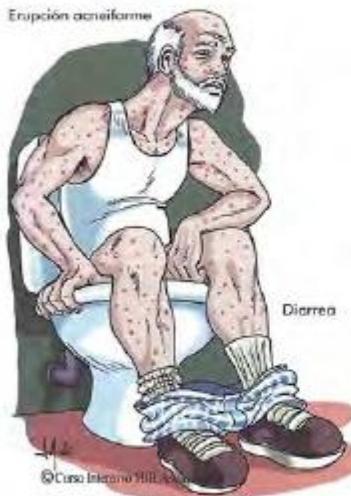
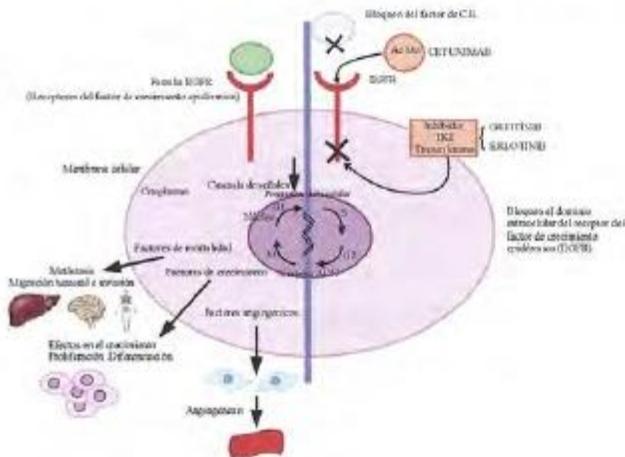
1. Debe administrarse medicación antiepileptica.
2. Los corticoides son útiles para disminuir el edema vasogénico.
3. Si la lesión es accesible **PUEDE** estar indicada la cirugía.
4. La radioterapia craneal no está indicada.*
5. La quimioterapia **PUEDE** estar indicada.

MIR 09 (9129): En un paciente de 48 años con **adenocarcinoma pulmonar estadio IIIa tratado** hace 8 meses se diagnostica una **lesión intraparenquimatosa cerebral de 3 cm de diámetro que produce hemiparesia. En resonancia muestra captación de contraste y produce edema. Un estudio de extensión no muestra indicios de recidiva del tumor primario. La actitud más adecuada será:**

1. Radioterapia holocraneal paliativa puesto que el estadio actual del tumor no tiene supervivencia a largo plazo.
2. Radiocirugía, para controlar la lesión con mínima morbilidad.
3. Biopsia estereotáxica, dado que el diagnóstico es incierto y las opciones terapéuticas muy diferentes.
4. **Extirpación quirúrgica mediante craneotomía abierta seguida de radioterapia.***
5. Iniciar quimioterapia para tratar la enfermedad sistémica aunque sea invisible.

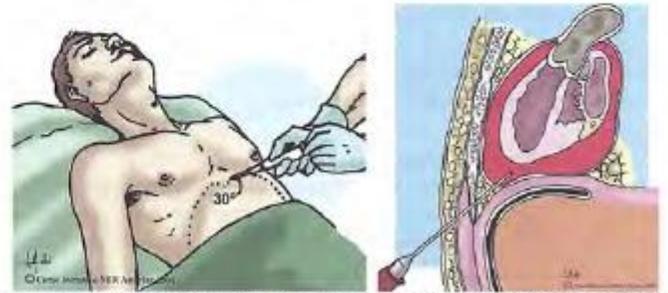
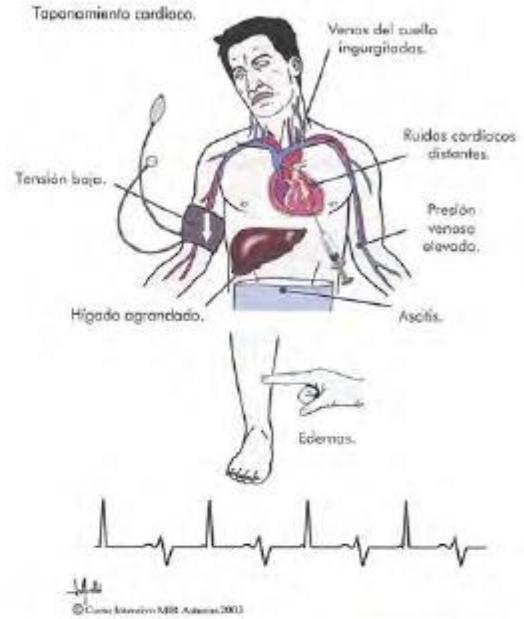
• **Nuevos agentes dirigidos contra dianas moleculares:**

- Los nuevos fármacos anti-angiogénicos (**bevacizumab**, un anticuerpo monoclonal dirigido frente al Vascular Endothelial Growth Factor Receptor (VEGFR) y los inhibidores de tirosinasa de EGFR (Epidermal Growth Factor Receptor) como **gefitinib** o **erlotinib** están obteniendo buenos resultados en pacientes con estadios avanzados.
- Se dispone de **erlotinib** desde 2006 y ha demostrado una extraordinaria actividad entre los pacientes que presenten mutaciones del gen EGFR. Puede estar indicado el empleo de erlotinib en la primera línea de tratamiento de pacientes con cáncer no de células pequeñas en estadio IV y mutaciones de EGFR (MIR).
- **Afatinib**: útil en primera y segunda línea de tratamiento para tumores con mutación EGFR.
- La tendencia será realizar un **tratamiento individualizado** y aprovechar la actividad llamativa (82% de supervivencia al año) y la escasa toxicidad (rash y diarrea) en los pacientes que tienen alta probabilidad de responder (pacientes con mutación del EGFR: aproximadamente un 15%).
- **Crizotinib**: para cáncer de pulmón con gen de fusión **EML4-ALK +** (lo presentan el 4% del total).
- **Ceritinib**: para cáncer de pulmón con gen de fusión **EML4-ALK +** e intolerancia a Crizotinib.



Erlotinib presenta escasa toxicidad: rash y diarrea.

- En un paciente con taponamiento cardíaco por derrame neoplásico, se debe hacer pericardiocentesis (MIR) seguido de radioterapia de toda la silueta cardíaca.



En un paciente taponado por derrame neoplásico, el tratamiento es hacer una pericardiocentesis.

- En los derrames pleurales recidivantes de origen tumoral, el tratamiento más efectivo es la evacuación mediante tubo de tórax, seguido de pleurodesis química (MIR).
- La **etapa terminal** del paciente con cáncer constituye una situación caracterizada por una enfermedad avanzada, irreversible e incurable (se han agotado todas las alternativas terapéuticas), en la que aparecen numerosos problemas y síntomas cambiantes y de origen diverso, con un **pronóstico de vida no superior a 6 meses** (MIR).
- Después de informar de su situación a un enfermo de cáncer incurable, es **inexcusable ofrecer garantías de continuidad en los cuidados a él y a sus familiares** (MIR).
- El objetivo de los cuidados paliativos es **no abandonar al paciente ni a su familia, ayudar a controlar los síntomas y al proceso de pérdidas continuas y de duelo** (MIR).
- El **Consentimiento Informado** debe realizarse por escrito en aquellas técnicas que conlleven riesgos para el paciente. Se fundamenta en el **principio bioético de Autonomía** (MIR).



La mayor parte de los pacientes con cáncer de pulmón necesitarán finalmente tratamiento paliativo por enfermedad incurable.



MIR 00 FAMILIA (6690): Después de informar de su situación a un enfermo de cáncer incurable, es inexcusable:

1. Ofrecer garantías de continuidad en los cuidados a él y a sus familiares.*
2. Llamar por teléfono a los familiares para que estén preparados cuando el paciente llegue a casa.
3. Pautarle durante los primeros días algún psicofármaco para atenuar el impacto recibido.
4. Sugerirle que inmediatamente "arregle los papeles".
5. Ponerle en contacto con un psiquiatra.

MIR 00 FAMILIA (6710): ¿Cuál de las siguientes situaciones corresponde a la fase terminal de la enfermedad?

1. Cáncer de mama con metástasis ósea ganglionares, hepáticas y pulmonares que sólo ha recibido hormonoterapia.
2. Cáncer de pulmón intervenido hace un año con recaída local y metástasis hepáticas tratadas con radioterapia y dos líneas de quimioterapia sin respuesta.*
3. Paciente con cirrosis hepática y episodios de encefalopatía intermitentes en el tiempo.
4. Paciente con demencia senil y neumonía aguda que produce insuficiencia respiratoria.
5. Enfermo de EPOC, infección bronquial que condiciona insuficiencia respiratoria global e ingreso en cuidados intensivos.

MIR 00 (6862): ¿Cuál, entre las siguientes, es la definición más conveniente de los objetivos de los cuidados paliativos?

1. Acelerar la muerte para ahorrar sufrimiento.
2. Mantener al paciente ignorante de la situación presente y sedarlo.
3. Lograr el confort físico, emocional y espiritual del paciente.
4. No abandonar y controlar todos los síntomas del enfermo y su familia, ayudando en el proceso de pérdidas continuas y del duelo.*
5. Intentar mantener la vida a costa de cualquier circunstancia.

MIR 05 (8157): ¿Cuál de las siguientes situaciones corresponde a la fase terminal de la enfermedad?

1. Cáncer de mama con metástasis óseas, ganglionares, hepáticas y pulmonares que sólo ha recibido hormonoterapia. (Nota: se puede dar quimioterapia).
2. Cáncer de pulmón intervenido hace un año con recaída local y metástasis hepáticas tratadas con radioterapia y dos líneas de quimioterapia sin respuesta.*
3. Paciente con cirrosis hepática y episodios de encefalopatía intermitentes en el tiempo. (Nota: se podría hacer un trasplante hepático).
4. Paciente con demencia senil y neumonía aguda que produce insuficiencia respiratoria. (Nota: tratar la neumonía).
5. Enfermo con EPOC infección bronquial que condiciona insuficiencia respiratoria global e ingreso en cuidados intensivos (Nota: tratamiento del EPOC descompensado).

MIR 12 (9949): ¿Qué principio ético requiere la solicitud de consentimiento informado del paciente para su participación en un ensayo clínico?

1. Autonomía.*
2. No maleficencia.
3. Equidad.
4. Beneficencia.
5. Justicia.

- Las condiciones generales del paciente (escala de Karnofsky y clasificación de ECOG / OMS) son de suma importancia a la hora de seleccionar la terapéutica más adecuada.

Clasificación de la capacidad funcional de ECOG / OMS

- 0 Actividad normal.
- 1 Con síntomas pero se mantiene ambulatorio.
- 2 En cama menos del 50% del tiempo.
- 3 En cama más del 50% del tiempo.
- 4 En cama el 100 % del tiempo (MIR).
- 5 Muerto.

- El manejo de los analgésicos es similar al de la insulina en los pacientes diabéticos, es decir, administración regular (pautada) para evitar que aparezca el dolor y dosis de rescate (a demanda) si aparece (MIR).
- La vía de elección para el control del dolor es la oral y en la mayoría de los casos es utilizable hasta los últimos días de vida (MIR).
- El umbral del dolor es muy variable y está influido por numerosos factores, por lo que el tratamiento analgésico forma parte de un control multimodal del dolor (MIR).
- Para el tratamiento del dolor oncológico de intensidad leve – moderada se puede emplear paracetamol + codeína (MIR).
- Para el tratamiento del dolor crónico de etiología cancerosa se pueden emplear opioides como morfina, metadona, fentanilo o tramadol (MIR). La vía de elección es la oral. En el paciente en estado agónico, si no puede deglutir, la vía de elección es la subcutánea (MIR). Cuando se cambia de vía oral a vía subcutánea, se usa la mitad de la dosis total de morfina oral que tomaba diariamente (MIR).
- Los neurolepticos a dosis bajas ayudan al control de las náuseas desencadenadas por los opioides (MIR).
- En general, son necesarios fármacos coadyuvantes o co-analgésicos (ansiolíticos, corticoides, antidepresivos, etc.) para optimizar el control del dolor (MIR).

MIR 00 (6863): Las siguientes afirmaciones sobre principios generales en el tratamiento del dolor en situaciones paliativas son adecuadas, EXCEPTO una. Indique cuál:

1. La vía de elección es la oral y en la mayoría de los casos es utilizable hasta los últimos días de vida.
2. El umbral del dolor es muy variable y está influido por numerosos factores, por lo que el tratamiento analgésico forma parte de un control multimodal del dolor.
3. El manejo de los analgésicos es similar al de la insulina en pacientes diabéticos, es decir, administración regular (pautada) para evitar que aparezca el dolor y dosis de rescate (a demanda) si aparece.
4. Utilizar ocasionalmente un placebo, ya que permite valorar el predominio del componente psicológico en la génesis del dolor.*
5. En general, son necesarios fármacos coadyuvantes o co-analgésicos (ansiolíticos, esteroides, antidepresivos, etc.) para optimizar el control del dolor.

MIR 02 (7375): ¿Cuál de los siguientes opioides NO es adecuado para el tratamiento del dolor crónico de etiología cancerosa?

1. Metadona.
2. Meperidina.*
3. Morfina.
4. Fentanilo.
5. Tramadol.

Nota: no se recomienda la meperidina (petidina) por su mala absorción por vía oral y por la existencia de un metabolito no opiáceo (norpetidina) que produce hiperexcitabilidad, alucinaciones y convulsiones, especialmente en tratamientos crónicos con dosis altas.

MIR 03 (7637): En un paciente con dolor oncológico de intensidad leve – moderada, ¿cuál de las siguientes asociaciones de fármacos le parece la más adecuada?

1. Ibuprofeno + Diclofenaco.
2. Buprenorfina + Celecoxib.
3. Paracetamol + Codeína.*
4. Ácido acetil salicílico + naproxeno.
5. Dextropropoxifeno + Cafeína.

MIR 04 (7897): Un paciente de 52 años de edad con cáncer de pulmón metastásico en situación terminal recibe tratamiento habitual con morfina oral de liberación retardada 30 mg cada 12 horas. En este momento se encuentra en situación de agonía y no puede deglutir. ¿Cuál sería la dosis adecuada de morfina subcutánea en esta situación, teniendo en cuenta que su función renal previa era normal?



- 30 mg cada 12 horas.
- 5 mg cada 4 horas.* (Nota: si tomaba 60 mg de morfina oral, por vía subcutánea se utilizará la mitad de la dosis, 30 mg / 24 horas, repartida en dosis cada 4 horas. La dosis a administrar en este caso es de 5 mg cada 4 horas).
- 10 mg cada 8 horas.
- 15 mg cada 6 horas.
- 30 mg cada 4 horas.

MIR 11 (9655): De las siguientes afirmaciones sobre el control sintomático en pacientes al final de la vida señale la correcta:

- Si el paciente tiene dolor se emplearán siempre opiáceos potentes para control, sin tener en consideración la severidad y características del dolor.
- Si precisamos sedación para control de la fase agónica podemos realizarla de forma exclusiva con morfina.
- Los antidepressivos tricíclicos no se consideran medicación coadyuvante para el alivio sintomático del dolor.
- Los neurolepticos a dosis bajas ayudan al control de las náuseas desencadenadas por el inicio de un tratamiento con opiáceos.*
- El dolor de características viscerales es el que peor respuesta tiene al tratamiento con opiáceos.

- El tratamiento de elección de la disnea en la fase terminal de la enfermedad es la morfina (MIR).

MIR 06 (8414): ¿Cuál es el tratamiento de elección de la disnea en la fase terminal de la enfermedad?

- Broncodilatadores.
- Morfina.*
- Oxigenoterapia al 35% por mascarilla.
- Digital y diuréticos.
- Antibióticos y fisioterapia respiratoria.

- En los pacientes con cáncer con enfermedad Terminal, la agitación puede ser el resultado sólo de la ansiedad o estar causada por el dolor, estreñimiento, retención urinaria, glucocorticoides o la depresión. Puede ser de ayuda la administración de midazolam (MIR), diazepam, haloperidol, clorpromacina y clometiazol, en perfusión intravenosa, en la agitación terminal.
- Si aparece hipercalcemia en el estadio terminal, la corrección debe hacerse con prudencia, ya que el hiperparatiroidismo tiene un cierto efecto sedante (MIR).
- Son indicaciones de sedación farmacológica en relación con sintomatología agónica en el paciente con cáncer de pulmón terminal la disnea que no cede con tratamiento con oxigenoterapia, cloruro mórfico y diazepam v.o. (MIR) y la hemoptisis masiva (MIR).
- Para el manejo de los estertores de la agonía está indicado la administración de anticolinérgicos (MIR), como escopolamina subcutánea.

MIR 00 FAMILIA (6492): Paciente de 56 años diagnosticado de carcinoma epidermoide de pulmón con metástasis óseas, hepáticas y pulmonares. Basalmente, su índice de Karnofsky es de 20 y está encamado el 100% del día. Sigue tratamiento con cloruro mórfico 10 mg / 4 h s.c., dexametasona 4 mg / 8 h, s.c., haloperidol 2,5 mg / 8 h s.c. y midazolam 7,5 mg s.c. por la noche. El paciente comienza con agitación psicomotriz progresiva. Se realiza analítica que evidencia calcemia de 13 mg / dl. No se produce mejoría tras administrar 2 dosis de 5 mg vía s.c. de haloperidol. ¿Qué actuación propondría?

- Sedación con midazolam por vía subcutánea por agitación como evento terminal.*
- Administración de clodronato para corregir hipercalcemia.
- Administración de calcitonina para corregir hipercalcemia.
- Continuar con la administración de 5 mg de haloperidol cada 4 h. Hasta alcanzar 30 mg.
- Administración de sueroterapia, monitorización de diuresis y si la respuesta no es idónea, administración de furosemida intravenosa.

MIR 01 (7129): Los siguientes supuestos clínicos son indicaciones de sedación farmacológica en relación con sintomatología terminal y agónica, EXCEPTO uno de ellos. Indique de cuál se trata:

- Paciente con carcinoma de pulmón que presenta disnea que no cede tras tratamiento con oxigenoterapia, cloruro mórfico y diazepam vía oral.
- Paciente con carcinoma de cabeza y cuello que presenta una úlcera maligna en contacto con la arteria carótida. Durante la realización de una cura dicha arteria sufre rotura con hemorragia masiva.
- Paciente con adenocarcinoma de páncreas y metástasis hepáticas que presenta obstrucción de la vía biliar extra-hepática, con ictericia franca que comienza con disminución del nivel de conciencia por encefalopatía hepática.*
- Paciente con adenocarcinoma gástrico, metástasis óseas, hepáticas y pulmonares, que presenta agitación psicomotriz sin respuesta a los neurolepticos.
- Paciente con carcinoma pulmonar, encamado 100% del día, en tratamiento con morfina por tos con expectoración hemoptoica ocasional y disnea de mínimos esfuerzos, que presenta hemoptisis masiva.

MIR 04 (7898): En el manejo de los "estertores de la agonía" está indicado:

- El empleo de la fisioterapia respiratoria.
- Forzar la hidratación con sueroterapia.
- El empleo de la aspiración nasofaríngea continuada.
- La administración de anticolinérgicos.*
- Evitar explicar a los familiares la etiología del sintoma por el impacto emocional de la situación.

MIR 13 (10169): En cuanto a los estertores agónicos (estertores pre mortem) es cierto que:

- Es una situación bien tolerada por la familia.
- Originan una respiración silenciosa.
- Se tratan con morfina.
- Se tratan con procinéticos.
- Se tratan con escopolamina.*

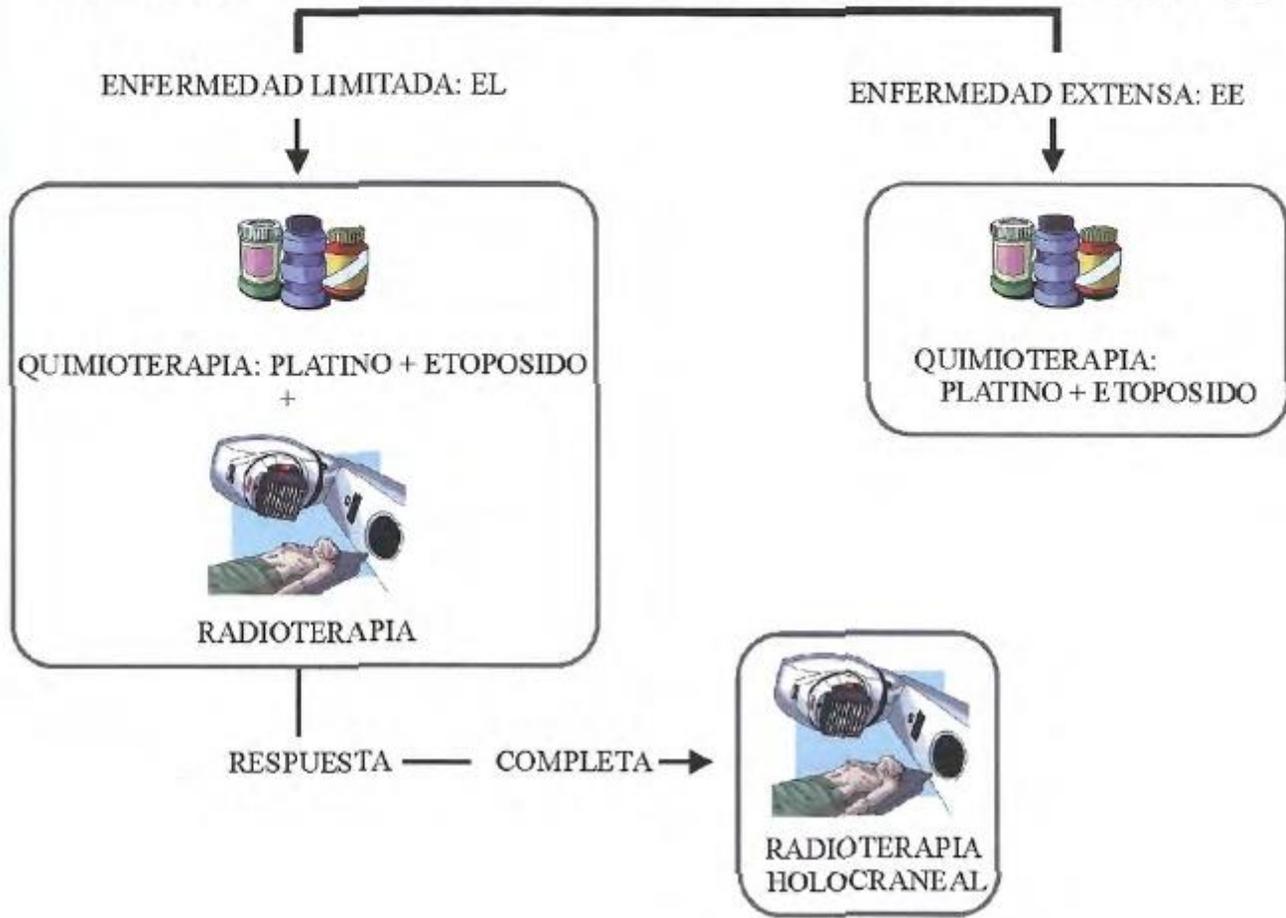
REPASO	
El tratamiento de elección de...	Es...
Tumor carcinoide	Extirpación quirúrgica (2MIR).
Carcinoma broncogénico no de células pequeñas	Lobectomía (+/- QT y RT) (MIR).
Carcinoma broncogénico de células pequeñas	Poliquimioterapia (3MIR) (+/- RT).



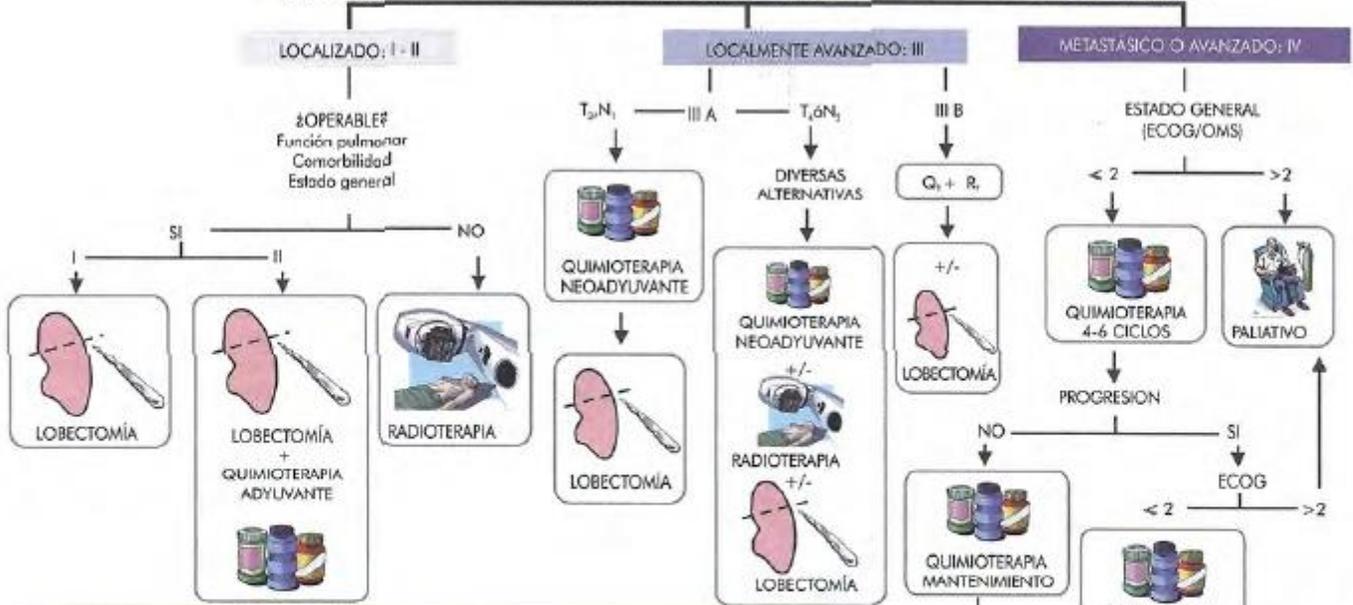
TRATAMIENTO DEL CÁNCER DE PULMÓN



ALGORITMO TERAPÉUTICO EN CÁNCER DE PULMÓN MICROCÍTICO



ALGORITMO TERAPÉUTICO EN CÁNCER DE PULMÓN NO MICROCÍTICO



Esquema quimioterapia:

- 1ª Línea:
- No escamoso: GEFITINIB (si EGFR mutado), CRIZONIB (si ALK mutado), platino + pemetrexed, otro esquema de platino ± bevacizumab
 - Escamoso: esquema con platino (ej. cisplatino + gemcitabina) ± bevacizumab
- Mantenimiento (tras 4-6 ciclos si no progresión):
- No escamoso: continúa con pemetrexed o bevacizumab si lo estaba recibiendo o "switch" a erlotinib o pemetrexed si no los recibía.
 - Escamoso: continúa con gemcitabina si lo estaba recibiendo o "switch" a erlotinib

Pacientes ancianos o frágiles: vinorelbina
2ª línea: docetaxel, pemetrexed o erlotinib

2.9. Pronóstico

- **Mala Supervivencia**, en general, del 14% a los cinco años. La minoría tienen enfermedad localizada y son reseables en el momento del diagnóstico, y aún en ellos la supervivencia a 5 años es de 30% para varones y 50% para mujeres. La supervivencia se ha duplicado en los últimos 30 años.
- La **estirpe histológica**, dentro del cáncer de pulmón primitivo, que tiene peor pronóstico es el indiferenciado de células pequeñas (2MIR).
- Cuando un enfermo nos pregunta cuánto tiempo le queda de vida, procuraremos ser ambiguos en la respuesta y hablar de "expectativas limitadas" en vez de cifras exactas (MIR).
- Los pacientes que requieren la práctica de estudios diagnósticos o medidas terapéuticas que conllevan riesgos, deben consentir de forma expresa su realización en el formulario "ad hoc" conocido como Consentimiento Informado, que se realizará vía oral, o por escrito, si la prueba conlleva riesgos para el paciente (MIR). La cumplimentación afirmativa de este requisito tiene como objeto respetar el principio de autonomía y derecho a estar informado del paciente (MIR).
- Si un paciente mayor de edad, competente y bien informado, rechaza un tratamiento que su médico le propone, a pesar de que éste le informa de que está poniendo en riesgo su vida con dicha actitud, el médico debe abstenerse de tratar al paciente (MIR).



repeMIR

El cáncer de pulmón de peor pronóstico es el carcinoma de células pequeñas. (3+)

MIR 97 (5193): Señale, de las variedades histopatológicas del tumor pulmonar primitivo que se relacionan a continuación, cuál es la que posee **PEOR** pronóstico:

1. Epidermoide (células escamosas).
2. Adenocarcinoma.
3. Carcinoma de células grandes.
4. Adenoma carcinóide.
5. Carcinoma de células pequeñas (células en grano de avena).*

MIR 98 FAMILIA (5622): Los pacientes que requieren la práctica de estudios diagnósticos o medidas terapéuticas que conllevan riesgos deben consentir de forma expresa su realización en el formulario "ad hoc" conocido como Consentimiento Informado. La cumplimentación afirmativa de este requisito tiene como objeto:

1. Cambiar la vía penal por la civil, en caso de demanda.
2. Evitar las demandas judiciales por cualquier vía.
3. Disminuir las indemnizaciones en caso de demanda.
4. Respetar el principio de autonomía y derecho a estar informado del paciente.*
5. Liberar al médico de responsabilidad si surgen complicaciones.

MIR 98 FAMILIA (5621): Un paciente mayor de edad, competente y bien informado, rechaza un tratamiento que su médico le propone, a pesar de que éste le informa de que está poniendo en riesgo su vida con dicha actitud. El médico debe:

1. Administrar el tratamiento, ocultándoselo al paciente.
2. Solicitar autorización familiar para tratarlo.
3. Solicitar amparo judicial para su administración.
4. Abstenerse de tratar al paciente.*
5. Declarar al paciente incompetente y tratarlo.

MIR 00 FAMILIA (6691): Cuando un enfermo nos pregunta cuánto tiempo le queda de vida, procuraremos:

1. Ser lo más exactos posibles, de acuerdo con la bibliografía existente hasta el momento.
2. Aunque lo sepamos a ciencia cierta, sólo se lo diremos al familiar de referencia, nunca al enfermo.
3. Decirle una cifra menor de la que esperamos para que se lleve una agradable sorpresa al comprobar que vive más

tiempo del esperado.

4. Ser ambiguos en la respuesta y hablar de "expectativas limitadas" en vez de cifras exactas.*
5. Le diremos que eso forma parte inviolable del secreto profesional.

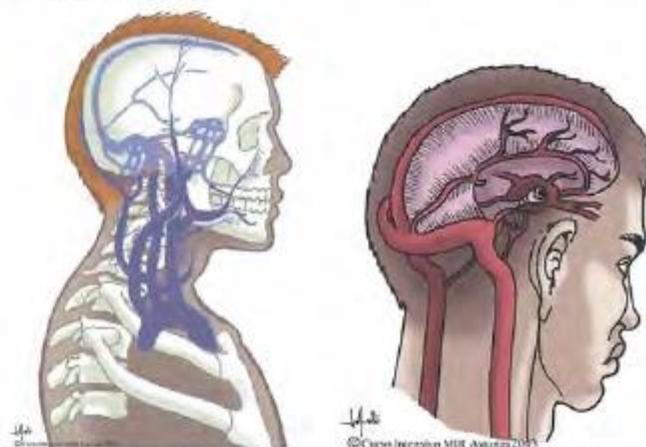
MIR 10 (9419): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta con respecto al consentimiento informado?

1. Como norma general se realiza de forma oral y se prestará por escrito cuando se trate de procedimientos que supongan riesgos o inconvenientes de notoria y previsible repercusión negativa sobre la salud del paciente.*
2. El consentimiento informado por representación será necesario sólo en el caso de menores de 18 años.
3. Es la obtención de un documento firmado por el paciente para dar su consentimiento para cualquier tratamiento o intervención médica sobre su persona.
4. Es un acto de buena práctica clínica pero en ningún caso exigible ni ética ni legalmente.
5. El principio bioético fundamental que subyace bajo la obtención el consentimiento informado es el de beneficencia.

2.10. Síndrome de vena cava superior

A. RECUERDO ANATÓMICO DE LA VENA CAVA SUPERIOR

Recoge el drenaje venoso de la cabeza, el cuello y ambas extremidades superiores.



La vena cava superior recoge el drenaje venoso de la cabeza, el cuello y ambas extremidades superiores.

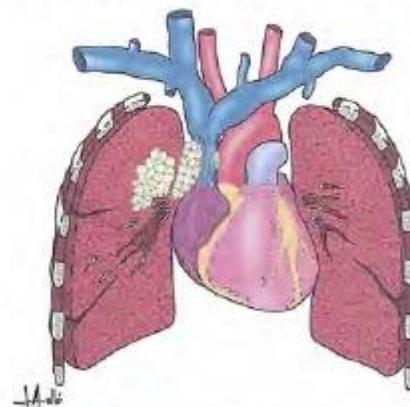
B. ETIOLOGÍA

a. CAUSAS MALIGNAS (son las más frecuentes)

La causa más frecuente de síndrome de la vena cava superior es el carcinoma broncogénico (8MIR), de lóbulo superior derecho (sobre todo el de células pequeñas, MIR). También lo producen linfomas y tumores mediastínicos.

b. CAUSAS BENIGNAS

Mediastinitis crónica post-tuberculosa o post-radioterapia, tumores mediastínicos, aneurisma aórtico, trombosis de la vena cava superior. El síndrome es raro en niños, en los que la causa más frecuente es la reparación a nivel auricular de la transposición de grandes vasos.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2005

La causa más frecuente de síndrome de la vena cava superior es el carcinoma broncogénico de lóbulo superior derecho (sobre todo el de células pequeñas).



La causa más frecuente del síndrome de vena cava superior es el carcinoma broncogénico, sobre todo el microcítico. (8+)

MIR 97 (5195): En la extensión intratorácica del carcinoma pulmonar, con invasión mediastínica, es muy probable que haya afectación vascular de:

1. Cayado aórtico.
2. Arteria subclavia izquierda.
3. Vena cava superior.*
4. Vena cava inferior.
5. Arteria pulmonar (tronco común).

MIR 98 FAMILIA (5458): Si un paciente varón de 60 años presenta un síndrome de vena cava superior, observándose una masa paratraqueal derecha en la Rx de tórax simple, la causa más probable será:

1. Tumor germinal.
2. Tumor neurogénico benigno.
3. Tumor neurogénico maligno.
4. Carcinoma broncogénico.*
5. Timoma maligno.

MIR 99 (6234): ¿Cuál, entre las siguientes, es la causa más frecuente de síndrome de la vena cava superior?

1. Bocio retroesternal.
2. Carcinoma papilar de tiroides.
3. Carcinoma broncogénico.*
4. Teratoma mediastínico.
5. Timoma maligno.

MIR 05 (8065): Una mujer de 55 años, fumadora durante años, consulta por síntomas derivados de un síndrome de vena cava superior. En la Rx de tórax hay marcado ensanchamiento mediastínico. ¿Cuál es la patología más frecuente?

1. Carcinoma microcítico pulmonar.*
2. Carcinoma químico.
3. Enfermedad de Hodgkin.
4. Linfoma folicular.
5. Carcinoma tiroideo anaplásico.

MIR 09 (9116): El síndrome de vena cava superior:

1. No es una urgencia oncológica.
2. Los datos clínicos no suelen ser expresivos.
3. La radiografía simple de tórax no permite sospecharlo en la mayoría de las ocasiones.
4. El 85% de los casos se deben a la existencia de un cáncer de pulmón.*
5. No responde al tratamiento con radioterapia.

C. CLÍNICA

Cianosis que se acentúa con la tos o con el decúbito, edema en esclavina y en extremidades superiores, circulación colateral en tronco y brazos y clínica de hipertensión intracraneal (cefalea, vértigos, acúfenos, somnolencia, obnubilación).

D. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

Radiografía de tórax, TAC (MIR), cavografía, broncoscopia, biopsia de ganglios mediastínicos.

E. TRATAMIENTO

a. HASTA DETERMINAR LA ETIOLOGÍA:

Corticoides (MIR). Diuréticos.

b. TRATAMIENTO CAUSAL:

- **Quimioterapia:** carcinoma de células pequeñas, linfomas, tumores germinales.
- **Radioterapia:** carcinoma epidermoide (MIR), linfoma.
- La cirugía no está indicada en el síndrome de vena cava superior (es un criterio de irsecabilidad, (MIR).



© Curso Intensivo MIR Asturias 2006

S. vena cava superior: cianosis, edema en esclavina y en extremidades superiores, las venas de la extremidad superior no se vacían al elevarla, circulación colateral en tronco y brazos e hipertensión intracraneal.

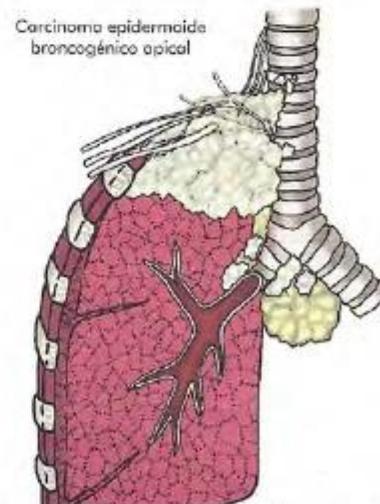
MIR 01 (7128): Una paciente intervenida hace 2 años de un tumor epidermoide del pulmón derecho y diagnosticada de metástasis óseas y hepáticas hace 2 meses, acude a Urgencias por notar hinchazón de la cara y el cuello, tos seca y disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos. En la exploración se evidencia edema en esclavina y en la radiografía de tórax, ensanchamiento mediastínico. Indique, de entre las siguientes, cuál es la conducta más adecuada:

1. Se debería realizar una resonancia magnética y biopsia de la lesión antes de tomar cualquier decisión.
2. Se debería realizar una resonancia magnética para complementar el estudio e iniciar tratamiento radioterápico urgente.
3. Se debería realizar una tomografía axial computerizada del tórax e iniciar tratamiento con esteroides a altas dosis y radioterapia urgente.*
4. Se debería realizar una prueba diagnóstica radiológica para completar el estudio (resonancia magnética o tomografía axial computerizada).
5. El estudio (excepto el anatomopatológico) se puede dar por concluido y se debería comenzar con quimioterapia urgente y biopsiar la lesión lo antes posible.

2.11. Tumor de Pancoast

A. CONCEPTO

Tumor localizado en el vértice pulmonar (MIR) (seno vértebro - pulmonar superior).



El tumor de Pancoast es un cáncer localizado en el vértice pulmonar.

B. ETIOLOGÍA

a. TUMOR MALIGNO:

Prácticamente siempre. El más frecuente (2/3) es el carcinoma epidermoide (MIR).

b. RARAS:

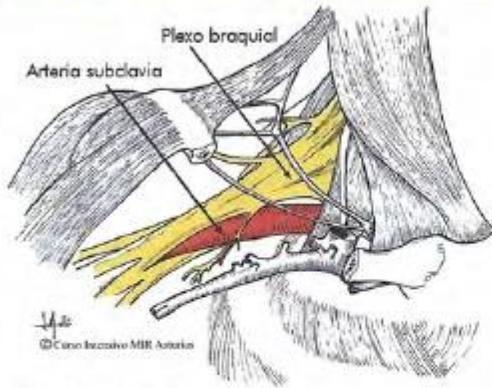
Tumor benigno, quiste hidatídico, tuberculosis (MIR).



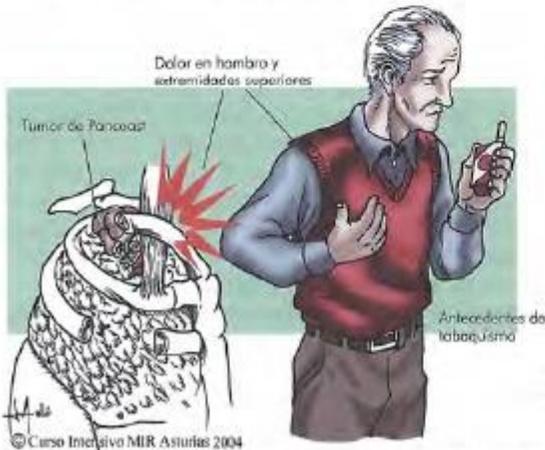
C. CLÍNICA

a. DOLOR:

Dolor torácico y cervicobraquial (2MIR), por invasión del plexo braquial, de característica distribución cubital.



Plexo braquial en el ojal de los escalenos.



Ante un adulto fumador con dolor en el hombro y extremidad superior hay que descartar la existencia de un tumor de Pancoast.

b. SÍNDROME DE CLAUDE – BERNARD – HORNER y ANHIDROSIS DE BRAZO Y HEMICARA.

Ptosis, miosis, enoftalmos y disminución de la sudoración ipsilateral por invasión del tronco simpático (6MIR). Es frecuente la coexistencia de los síndromes de Horner y de Pancoast. No cursa con diplopia (MIR).



Síndrome de Claude – Bernard – Horner: ptosis, miosis y enoftalmos por invasión del tronco simpático.

c. DEBILIDAD MUSCULAR, ATROFIA DE LOS MÚSCULOS DE LA MANO:

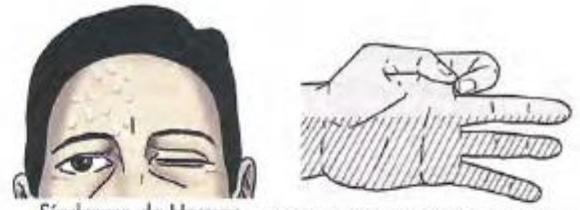
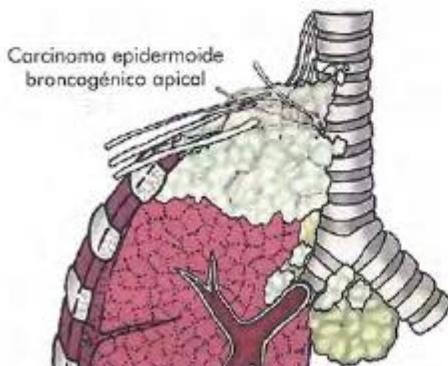
Por invasión del plexo braquial.

d. PARESTESIAS

Por compresión vascular.

e. DISFONÍA

Por invasión del nervio recurrente.



Síndrome de Horner

Dolor cubital y atrofia muscular
Por invasión del plexo braquial.
Tumor de Pancoast.



repeMIR

Síndrome de Claude-Bernard-Horner: ptosis, miosis, enoftalmos y anhidrosis de la hemicara correspondiente por afectación del sistema simpático. Habitualmente por un tumor de Pancoast (vértice pulmonar), por lo que se debe solicitar Rx tórax si se sospecha. (7+)

MIR 97 (5318): En un niño de 2 años que presenta, en ojo izquierdo, miosis, ptosis palpebral de 1,5 mm, heterocromía de iris y enoftalmos, ¿cuál será, de los que a continuación se relacionan, el diagnóstico de presunción más adecuado?

1. Glaucoma infantil.
2. Uveítis anterior.
3. Parálisis simpática ocular.*
4. Parálisis del III par craneal.
5. Retinoblastoma.

MIR 03 (7648): Uno de los siguientes signos o síntomas NO esperaría encontrar en una Parálisis oculosimpática o Síndrome de Horner:

1. Ptosis.
2. Midriasis.* [Nota: miosis].
3. Disminución de la sudoración ipsilateral.
4. Ausencia de dilatación de la pupila tras instilación de cocaína tópica.
5. Heterocromía de iris si la lesión es congénita.

MIR 07 (8597): Una mujer de 34 años refiere diplopía de varias semanas. Unos meses antes había sufrido diplopía, que remitió espontáneamente. La exploración muestra leve ptosis palpebral:

1. El sexo de la paciente hace improbable un diagnóstico de miastenia gravis.
2. La presencia de lesiones desmielinizantes en la RMN cerebral confirmaría que se trata de miastenia gravis.
3. En pacientes de miastenia gravis con afectación ocular limitada, se observa presencia de ac antirreceptores de acetilcolina en sólo el 50%. Este dato positivo confirmaría el diagnóstico.*
4. Se trata de un síndrome de Horner y la Rx de tórax mostraría un tumor de Pancoast. (Nota: El S. de Horner cursa con ptosis palpebral, pero no con diplopía).
5. Los inmunosupresores no han demostrado eficacia en la miastenia gravis.

MIR 12 (9964): Juan tiene 60 años, fuma 2 paquetes/día desde hace años y refiere desde hace 6 meses tos persistente. Comprueba que su párpado izquierdo está más caído y que la pupila de ese ojo es más pequeña. Juan refiere que la parte medial de su mano izquierda está adormecida y con menos fuerza. Su médico comprueba la ptosis palpebral y la miosis izquierdas; comprueba que puede cerrar con fuerza ambos párpados simétricamente y que las dos pupilas responden correctamente a la luz. Además comprueba que no suda por la hemicara izquierda, que siente menos el pinchazo en la superficie interna de dicha mano y que tiene menos fuerza en la prensión de dicha mano. ¿A qué nivel tiene el enfermo lesionada la mano izquierda?

1. A nivel del pedúnculo cerebral ipsilateral tras la decusación de las pirámides bulbares, por invasión tumoral o absceso.
2. A algún nivel del tracto corticoespinal derecho, por metástasis pulmonar.
3. A nivel de las raíces espinales cervicales inferiores al entrar en el plexo braquial izquierdo, por invasión de un tumor del vértice pulmonar.*
4. A nivel del nervio mediano izquierdo, por invasión de un tumor del vértice pulmonar.
5. A nivel bulbar lateral izquierdo, por un infarto de la arteria cerebelosa póstero-inferior.



REPASO

El Síndrome de...	Consiste en...
Eaton – Lambert	Síndrome pseudomiasteniforme por anticuerpos contra los canales del calcio (2MIR).
Trousseau	Tromboflebitis migrans. Es un síndrome paraneoplásico (MIR).
Claude – Bernard – Horner	Ptosis, miosis, enoftalmos y anhidrosis de la hemicara afecta (6MIR).

C. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOLOGÍA

Placa de tórax PA y lateral (2MIR). Proyección lordótica, tomografía, TAC (masa en el vértice pulmonar con erosión o destrucción de las primeras costillas, MIR).



Tumor de Pancoast. Masa apical derecha (flechas) que produce destrucción del tercer arco costal posterior derecho (ver imagen magnificada).



En esta imagen puede apreciarse cómo la masa ha destruido el tercer arco costal derecho, el cual no se visualiza. Las flechas blancas señalan el tercer arco costal izdo normal.

MIR 99 FAMILIA (6104): Ante un síndrome de Claude – Bernard – Horner, en un paciente de 55 años, la primera prueba diagnóstica que debe solicitarse es:

1. TAC orbitario.
2. Resonancia magnética orbitaria.
3. Placa de tórax P-A y lateral.*
4. Angiografía fluoresceínica.
5. Ecografía abdominal.

MIR 98 (5694): Ante un paciente que acusa dolor torácico y cervicobraquial, que en la exploración física presenta miosis y enoftalmos ipsilaterales y en cuya Rx de tórax se observa erosión de las primeras costillas, ¿cuál, de las siguientes, es la causa más probable?

1. Tumor de Pancoast.*
2. Tumor de mediastino.
3. Mesotelioma pleural localizado.
4. Tumor de lóbulo medio.
5. Síndrome cervicobraquial de compresión vasculonerviosa.

MIR 07 (8586): Mujer de 55 años, postmenopáusica y fumadora activa, que consulta por dolor de hombro izquierdo irradiado a brazo de varias semanas de duración. En la exploración física destaca ptosis y miosis del ojo izquierdo. ¿Cuál sería su actitud?

1. Solicitar estudio de osteoporosis.
2. Solicitar estudio oftalmológico.
3. Realizar anticuerpos antirreceptor de acetilcolina.
4. Solicitar TAC cerebral.
5. Solicitar radiografía simple de tórax.*

b. BIOPSIA

Biopsia quirúrgica, punción biopsia, biopsia ganglionar de la fosa supraclavicular (biopsia de Daniels).

D. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Neuritis del plexo braquial, periartritis escápulo-humeral, síndrome hombro–mano, casquetes apicales (aparecen en el 5 – 10% de las radiografías de tórax de pacientes mayores de 60 años).

E. ESTADIAJE

- El tumor de Pancoast se clasifica como **T3** si afecta a costilla, músculo intercostal, cadena simpática ganglio estrellado o parte inferior del plexo braquial.
- En caso de que se extienda al cuerpo vertebral o agujero de conjunción, se deberá clasificar como **T4**.

F. TRATAMIENTO

Si la mediastinoscopia es negativa, las opciones son:

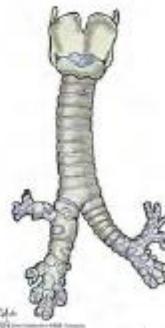
- Radioterapia neoadyuvante (preoperatoria) y posterior resección radical (MIR). Valorar radioterapia postoperatoria o braquiterapia intraoperatoria.
- Quimioterapia (etopósido y cisplatino) + cirugía.
- Radioterapia exclusiva.
- El Grupo español de cáncer de pulmón de la SEPAR dice que los tumores de Pancoast se benefician de un tratamiento de quimio-radioterapia, previo a la cirugía.

G. PRONÓSTICO

25% supervivencia a los 5 años

3. Carcinoma traqueal

Los tumores primarios de la tráquea son raros. Más del 80% de las veces son malignos. El tumor traqueal más frecuente es el carcinoma epidermoide. Clínicamente cursan con disnea, tos, sibilancias, estridor o hemoptisis. El tratamiento es la extirpación quirúrgica cuando es técnicamente posible o la radioterapia radical. Se utiliza ablación con láser como tratamiento paliativo y radioterapia.



El tumor traqueal más frecuente es el carcinoma epidermoide.

4. Tumores Pleurales

4.1. Benignos: mesotelioma fibroso o localizado

A. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Tumor único. Se origina en la pleura visceral. Mal llamado mesotelioma benigno (debería ser llamado fibroma pleural), ya que no hay células mesoteliales proliferantes. Se trata de un tumor de tamaño muy variable, de crecimiento local, que suele estar unido por un pedículo a la superficie pleural. Están formados por tejido fibroso denso, con algún quiste lleno de líquido viscoso. No se relacionan con la exposición a asbesto.

REGLA NEMOTÉCNICA

El mesotelioma Benigno se localiza en la pleura "B"isceral

B. CLÍNICA

Pueden asociarse a dos síndromes paraneoplásicos:

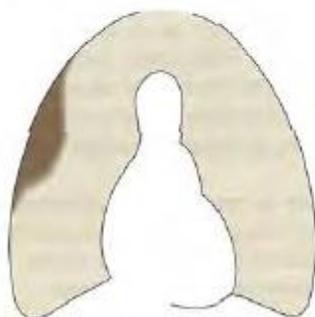
- Hipoglucemia por secreción de una sustancia similar a la insulina.
- Osteoartropatía hipertrófica.

C. RADIOLOGÍA

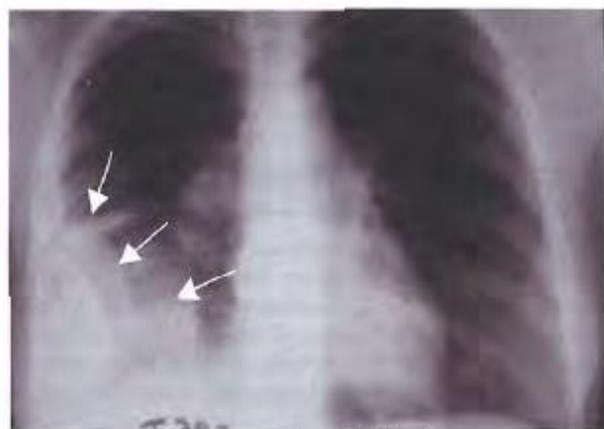
Masa pleural de base amplia. Si crece en una cisura puede parecer un tumor fantasma (derrames encapsulados que aparecen en los pacientes con insuficiencia cardíaca y desaparecen con la toma de diuréticos). Si son pediculados, pueden deslizarse en la radiografía en decúbito (patognomónico).

D. TRATAMIENTO

Extirpación quirúrgica.



Mesotelioma benigno.



Mesotelioma fibroso (flechas).



Mesotelioma maligno.

REPASO

Tumores en los que **NO** influye el tabaco:

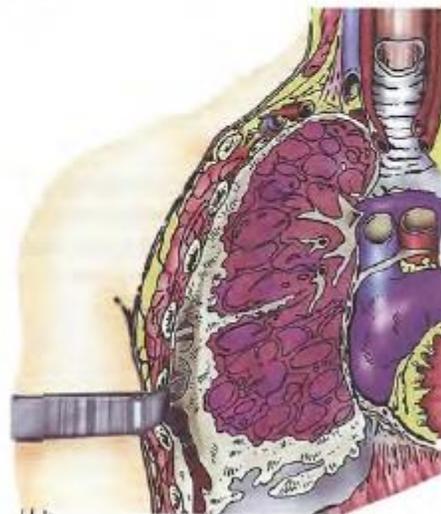
- Carcinoma.
- Hamartoma.
- Bronquiolo-alveolar.
- Mesotelioma.

repeMIR

La exposición al asbesto se relaciona con la aparición de Mesotelioma y carcinoma broncogénico. (4+)

MIR 99 (6235): Un hombre de 60 años consulta por dolor torácico severo y progresivo que no mejora con analgésicos ni opiáceos. En una radiografía de tórax se observa un importante engrosamiento pleural derecho. ¿Sobre cuál de los siguientes contactos laborales debemos interrogarle más directamente?

1. Canarias.
2. Ovejas.
3. Polvo de carbón.
4. Pinturas.
5. Amianto.*



Mesotelioma maligno.

REPASO

El tratamiento de elección de...	Es...
Secuestro pulmonar	Extirpación quirúrgica
Enfitema lobar congénito	Extirpación quirúrgica (MIR).
Malformación adenomatoide quística	Extirpación quirúrgica
Quiste broncogénico	Extirpación quirúrgica
Aspergiloma sintomático	Extirpación quirúrgica
Quiste hidatídico	Extirpación quirúrgica
Adenoma bronquial	Extirpación quirúrgica (2MIR).
Hamartoma pulmonar	Extirpación quirúrgica
Cáncer de pulmón NO de células pequeñas	Extirpación quirúrgica (MIR).
Nódulo pulmonar solitario de benignidad NO demostrada	Extirpación quirúrgica (MIR).
Mesotelioma localizado	Extirpación quirúrgica

4.2. Mesotelioma maligno o diseminado

A. ETIOLOGÍA

Asbesto o amianto (4MIR). El 85 % de los casos de mesotelioma han tenido exposición al asbesto, bien laboral o paralaboral. La

crocidolita es el tipo de asbesto más cancerígeno para la pleura, y un 10% de los trabajadores en contacto con ella desarrollan mesotelioma. El intervalo de tiempo entre la exposición al asbesto y la aparición de un mesotelioma suele ser mayor de 20 años (MIR). Al contrario que en la asbestosis, no se requiere una exposición continuada al asbesto. En la etiología del mesotelioma maligno **NO** parece influir el tabaco. En un paciente expuesto al asbesto, sobre todo si es fumador, es más frecuente el carcinoma broncogénico que el mesotelioma (MIR).



B. EPIDEMIOLOGÍA:

Es más frecuente en hombres (5:1). Es más frecuente el mesotelioma maligno (85 %) que el benigno. Es más frecuente la localización pleural (80%) que la peritoneal.

C. ANATOMÍA PATOLÓGICA

a. MACROSCÓPICAMENTE

Nódulos múltiples con tendencia a confluir y a la invasión local. Afecta a la pleura parietal y visceral. Metástasis muy raras.

b. MICROSCÓPICAMENTE

Aparece como una tumoración difusa en la pleura, que histológicamente está constituida por papilas revestidas por células cuboideas (MIR).

Subtipos histológicos: epitelial (es el más frecuente), sarcomatoso y mixto.

c. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL CON EL ADENOCARCINOMA METASTÁSICO.

- **Microscopio electrónico:** Las características ultraestructurales (presencia de microvellosidades largas y delgadas en los mesoteliomas, MIR) permiten distinguirlos de los adenocarcinomas (microvellosidades cortas y gruesas).
- **Estudio inmunohistoquímico:** En el mesotelioma mostrará negatividad para el antígeno carcinoembrionario (CEA, MIR), y positividad para queratinas y vimentina. El adenocarcinoma suele expresar CEA y antígeno Leu - M1.

MIR 98 (5904): Un paciente de 52 años aqueja dolor torácico, disnea y derrames pleurales recidivantes, presentando una tumoración difusa en la pleura visceral, que histológicamente está constituida por papilas revestidas por células cuboideas dotadas con largos y delgados microvillis sin positividad para el antígeno carcinoembrionario. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos debe hacerse en primer lugar?

1. Mesotelioma benigno.
2. Metástasis pleural de adenocarcinoma pulmonar.
3. Metástasis pleural de un linfoma.
4. Sarcoma pleural.
5. Mesotelioma maligno.* (Nota: las células del adenocarcinoma tienen microvillis cortos y gruesos y positividad para el antígeno carcinoembrionario).

D. CLÍNICA

Los síntomas cardinales del mesotelioma maligno son el dolor torácico (2MIR) y la disnea progresiva (MIR).

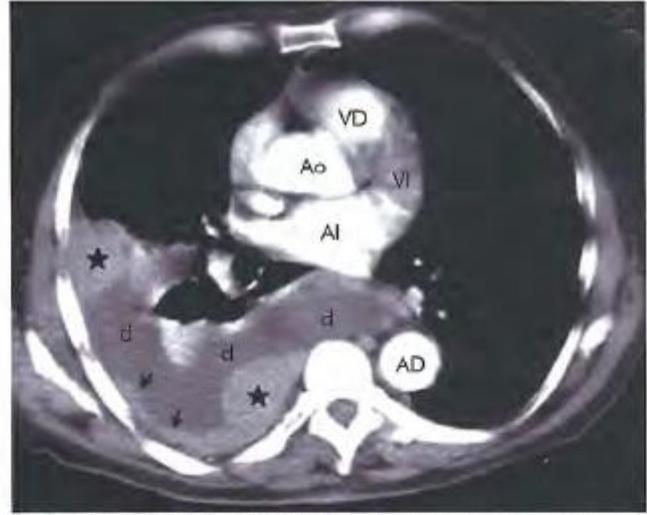
E. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOLOGÍA Y TAC

- La radiografía de tórax más frecuente del mesotelioma maligno es un derrame pleural unilateral, a menudo masivo. A diferencia de otras causas de derrame, y debido a la restricción impuesta a la pared torácica, puede no producirse desviación del mediastino hacia el lado opuesto. Fibrosis pulmonar.
- Engrosamiento pleural (MIR).
- La TAC muestra la pleura engrosada con un margen interno irregular o nodular. Masas múltiples dibujando un festoneado.
- Placas pleurales calcificadas (25%).



Mesotelioma maligno. Se aprecia derrame pleural y varias masas en la pleura costal y mediastínica (flechas). Obsérvese la pérdida de volumen del hemitórax derecho causada por el mesotelioma.



TC de tórax: corte a nivel del corazón. Se observan hallazgos típicos de un mesotelioma maligno: derrame pleural (d) con engrosamiento pleural (flechas) y masas pleurales (estrellas). Ao: raíz aórtica; AD: aorta descendente; AI: aurícula izda; VI: ventrículo izdo; VD: ventrículo dcho.

b. TORACOCENTESIS:

Acido hialurónico en el líquido del derrame superior a 0.8 mg / dl. Suele ser un derrame pleural hemorrágico que contiene células tumorales.

c. CITOLOGÍA:

Células atípicas (MIR). Sólo es diagnóstica en el 10% (es difícil distinguir las células benignas de las malignas).

d. BIOPSIA PLEURAL CERRADA:

Sólo es diagnóstica en el 30 % (se puede confundir con un adenocarcinoma metastásico).

La biopsia pleural con aguja es habitualmente más rentable en tuberculosis que en neoplasias pleurales (MIR).

El método diagnóstico más específico de los mesoteliomas pleurales malignos es el estudio con microscopía electrónica del material de biopsia (MIR).

d. BIOPSIA PLEURAL ABIERTA:

La biopsia abierta es necesaria con frecuencia.

MIR 99 (6221): En el contexto de las enfermedades pleurales, señale cuál de las siguientes aseveraciones es **INCORRECTA**:

1. En la tuberculosis pleural la biopsia tiene mayor rentabilidad diagnóstica que la baciloscopia del líquido pleural.
2. Las neoplasias pleurales cursan SIEMPRE con derrame.*
3. La neoplasia que más frecuentemente afecta a la pleura es el adenocarcinoma metastásico.
4. La biopsia pleural con aguja es habitualmente más rentable en tuberculosis que en neoplasias pleurales.
5. El intervalo de tiempo entre la exposición al asbesto y la aparición de un mesotelioma suele ser mayor de 20 años.

F. PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

La cirugía radical combinada con quimioterapia (Pemetrexed) y radiación pueden alargar algo la supervivencia, pero casi todas mueren antes de los 2 años del diagnóstico.

G. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

a. ENDOMETRIOSIS PLEURAL:

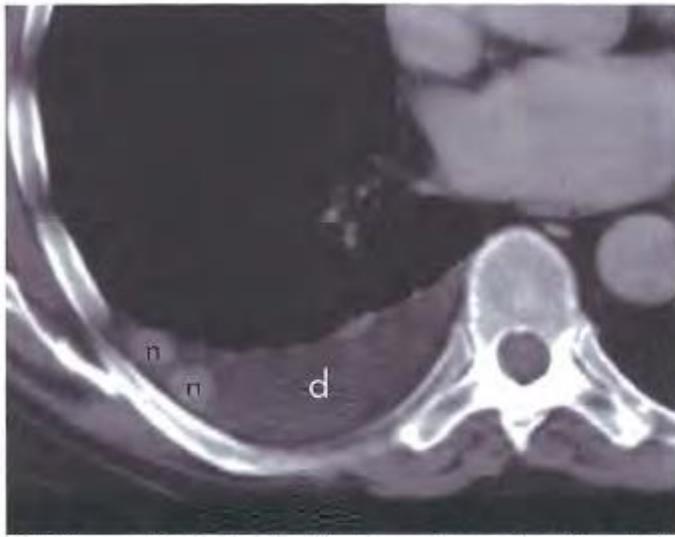
Hemo-neumotórax recidivante catamenial, nódulos pleurales.

b. PLEURITIS ASBESTÓSICA BENIGNA:

Placas asbestósicas grandes que pueden requerir toracotomía exploradora o pleurectomía para el diagnóstico diferencial.

4.3. Tumores pleurales metastásicos

- Son los tumores pleurales más frecuentes (90%).
- Las localizaciones más frecuentes de los tumores primarios son el pulmón y la mama.
- El tumor pulmonar que invade más frecuentemente la pleura es el adenocarcinoma (MIR).
- La etiología más frecuente de los derrames pleurales sero-hemorrágicos unilaterales no traumáticos son las metástasis pleurales (MIR).



TC de tórax: metástasis pleurales. Se observa derrame pleural derecho (d) en cuyo interior se identifican dos nódulos pleurales (n) correspondientes a metástasis.

MIR 00 (6750): ¿Cuál de los siguientes tumores pulmonares invade más frecuentemente la pleura?

1. Carcinoma de células en avena.
2. Epidermoide.
3. Broncoalveolar.
4. Células grandes.
5. Adenocarcinoma.*

5. Tumores de la pared torácica

La mayoría de los tumores de la pared torácica surgen de las costillas (85%)

5.1. Tumores y lesiones óseas benignas de las costillas

A. DISPLASIA FIBROSA

La displasia fibrosa es la lesión benigna más frecuente en la costilla (15%) (MIR). Se caracteriza por lesiones focales en expansión dentro del hueso en las cuales la estructura ósea normal es sustituida por tejido fibroso y trabéculas óseas mal formadas. Aparece como masa de crecimiento lento e indolora en una costilla. En la radiografía se encuentra imagen de expansión con adelgazamiento de la cortical y trabeculado central.

MIR 06 (8327): ¿Cuál de los siguientes es la lesión benigna más frecuente en costilla?

1. Displasia fibrosa.*
2. Granuloma eosinófilo.
3. Defecto cortical benigno.
4. Encondroma.
5. Tumor desmoide.

B. ENCONDROMA

El encondroma es la 2ª lesión benigna en frecuencia en la costilla (13%). Suele aparecer en la unión condrocostal, principalmente en niños y jóvenes. En la radiografía se encuentra un patrón de expansión ósea con corteza adelgazada pero intacta.

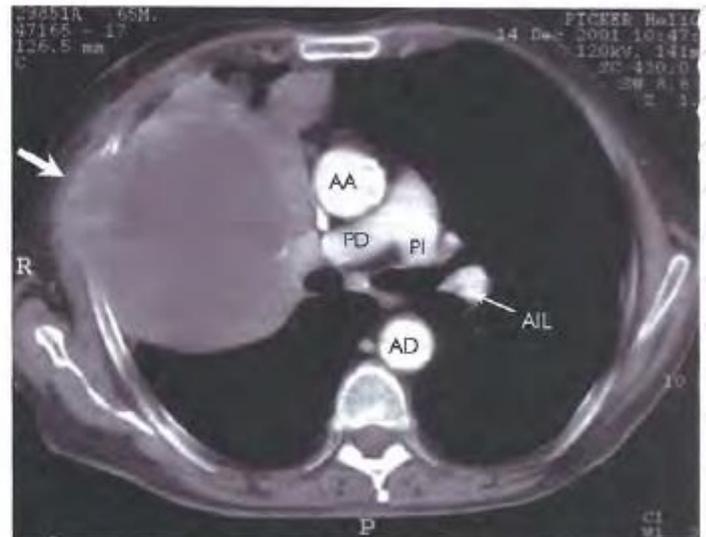
C. GRANULOMA EOSINÓFILO

El granuloma eosinófilo es un proceso destructivo solitario de una costilla (1%) que produce dolor e hipersensibilidad local. Radiológicamente se manifiesta como una lesión en sacabocados.

5.2. Tumores malignos

A. SECUNDARIOS

Son los más frecuentes, sobre todo de tumores primarios de mama o pulmón.



Cáncer de pulmón con invasión de la pared torácica. Se observa una gran masa en pulmón derecho que se extiende lateralmente sobrepasando el límite de los arcos costales (flechas).

B. PRIMARIOS

a. CONDROSARCOMA

Es el tumor maligno primario más frecuente de la pared torácica. Suele aparecer en las uniones costocondrales con el esternón. El tratamiento es la extirpación amplia (70% de supervivencia). Radioterapia para las recurrencias locales.

b. OSTEOSARCOMA (SARCOMA OSTEOGÉNICO)

Radiográficamente se presenta como una masa de crecimiento rápido con un característico patrón de "rayos de sol". Se tratan con extirpación amplia y quimioterapia.

c. SARCOMA DE EWING

Radiográficamente aparece como una lesión con un característico patrón de "piel de cebolla", por la elevación perióstica y remodelación ósea. Se trata con tratamientos combinados de quimioterapia, radioterapia y cirugía.

d. PLASMOCITOMA SOLITARIO (MIR)

Es un tumor poco frecuente, originado por una proliferación maligna de células plasmáticas en la médula ósea. Puede ser solitario (por ejemplo, costal) o múltiple (mieloma múltiple). Suele cursar con dolor (MIR). Aparece como una lesión osteolítica (MIR). El plasmocitoma solitario se trata con radioterapia.

La enfermedad sistémica cursa con lesiones osteolíticas múltiples, anemia, hipercalcemia, susceptibilidad a infecciones, insuficiencia renal e infiltración de diversos órganos y tejidos (ver Hematología). Se diagnostica con determinación de inmunoglobulinas por electroforesis sérica (gammopatía monoclonal), análisis de orina (proteína de Bence-Jones) y aspiración de médula ósea (más de un 10 - 20% de plasmocitosis medular). Se trata con quimioterapia.

MIR 05 (8067): Las radiografías de tórax de un paciente de 62 años de edad, con dolor torácico de algunas semanas de evolución, demuestran una lesión focal, bien definida, periférica, de contorno nítido, convexa hacia el pulmón, con diámetro cráneo-caudal mayor que el transversal, con ángulos obtusos con respecto a la pared torácica y que se acompaña de una lesión osteolítica costal. ¿Cuál, entre los siguientes, es el diagnóstico más probable?

1. Mesotelioma pleural.
2. Derrame pleural encapsulado.
3. Carcinoma de pulmón.
4. Tumor fibroso pleural.
5. Plasmocitoma.*

6. Nódulo pulmonar solitario

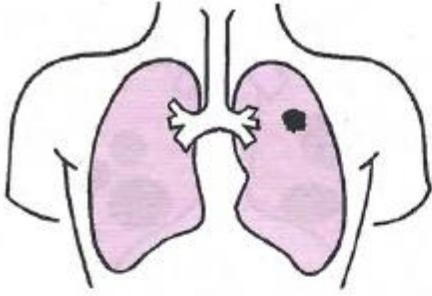
6.1. Conceptos

A. NÓDULO PULMONAR SOLITARIO

- Lesión radiológica única, de 1 - 3 cm de diámetro, bordes bien delimitados, forma redondeada, ovalada o lobulada, ra-



deada de parénquima radiológicamente normal (MIR). Se acepta la existencia de cavitación o calcificación. Su causa más frecuente son los granulomas (MIR).



La causa más frecuente de nódulo pulmonar solitario son los granulomas.



Nódulo pulmonar solitario.

MIR 09 (9072): Pregunta vinculada a la imagen n° 7. En el TAC de tórax presentado en la imagen 7, se observa una imagen que definiría como:

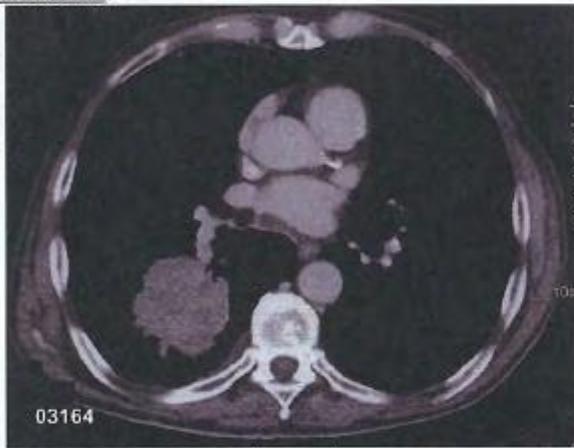
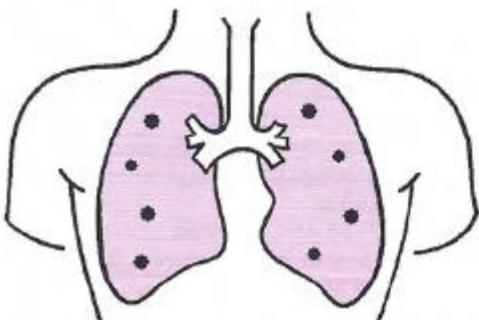


Imagen 7

1. Derrame citoral.
2. Infiltrado alveolar.
3. Bronquiectasias.
4. Nódulo pulmonar.*
5. Secuestro pulmonar.

B. NÓDULOS PULMONARES MÚLTIPLES

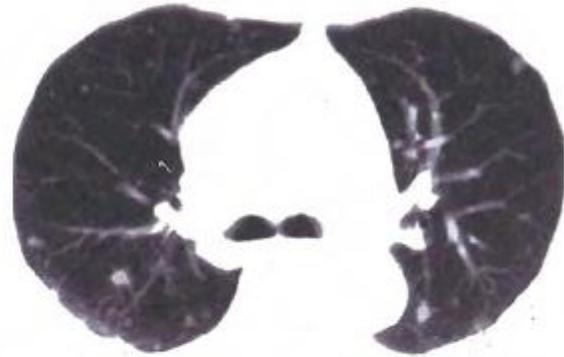
- La causa más frecuente de nódulos pulmonares múltiples es el carcinoma metastásico.



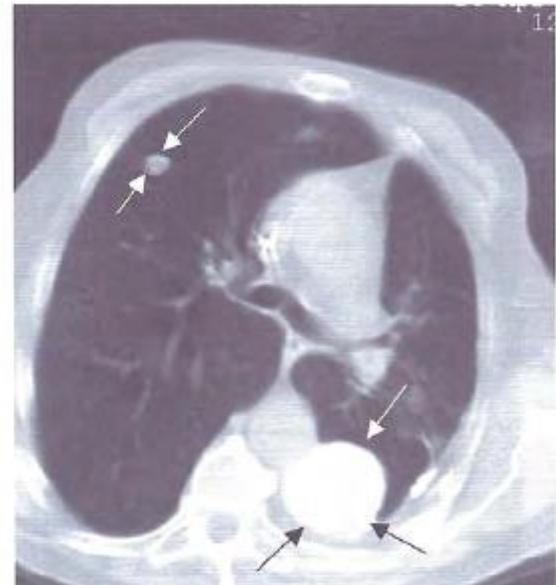
La causa más frecuente de nódulos pulmonares múltiples es el carcinoma metastásico.



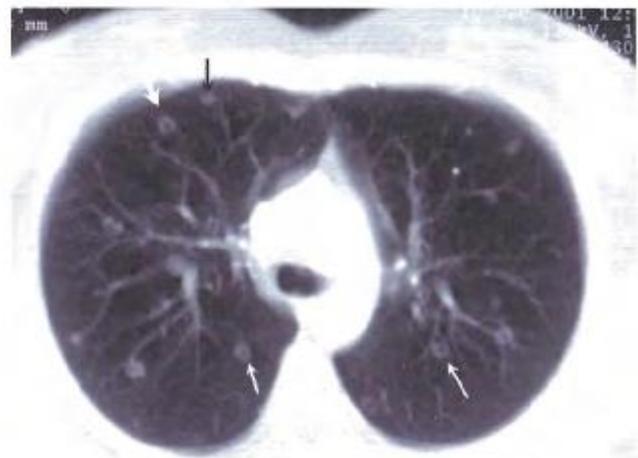
Rx de tórax: nódulos pulmonares múltiples.



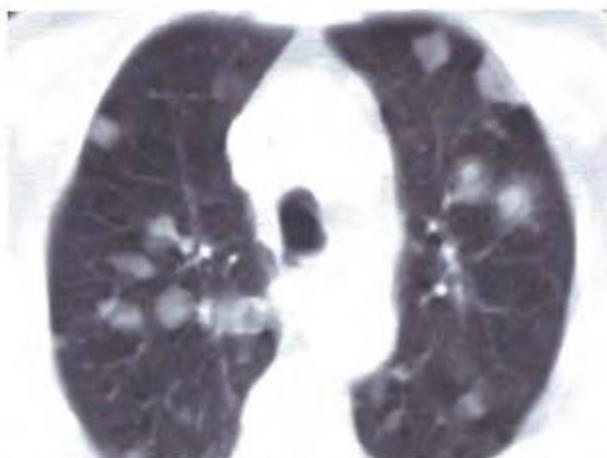
Nódulos pulmonares múltiples en un paciente con metástasis de melanoma.



TC torácica en la que se observan dos nódulos pulmonares parcialmente calcificados que corresponden a metástasis de osteosarcoma (flechas).



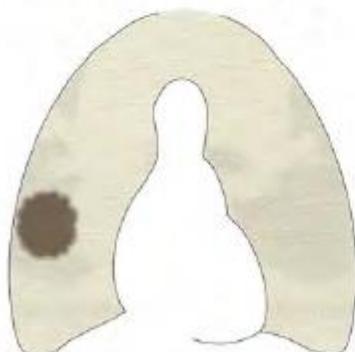
Nódulos pulmonares múltiples, muchos de ellos cavitados (flechas) correspondientes a metástasis (en este caso de cáncer de colon).



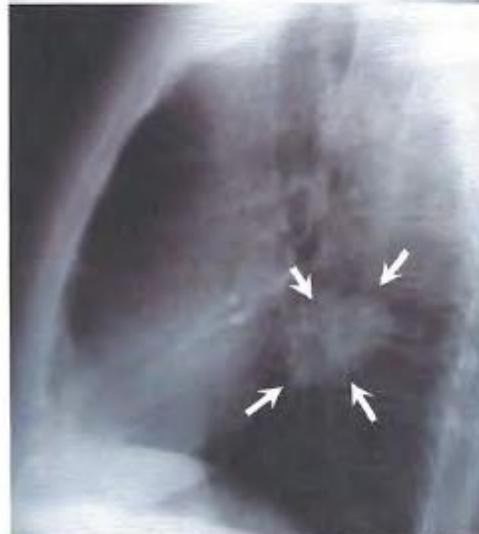
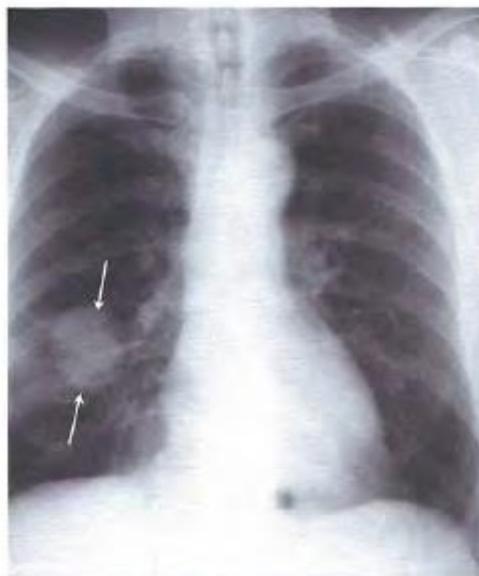
TC pulmonar que muestra múltiples nódulos pulmonares que corresponden a metástasis.

C. MASA PULMONAR

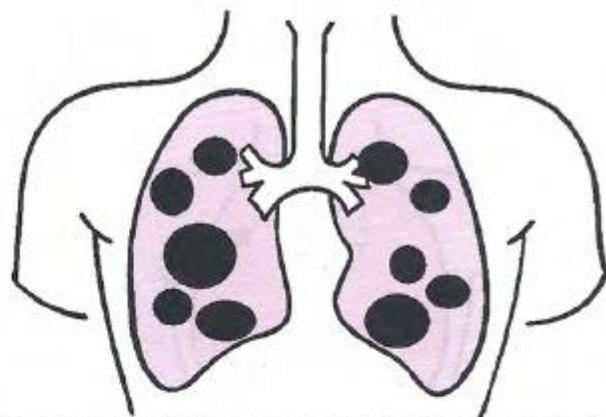
- Un nódulo de más de 3 cm de diámetro se denomina masa. Una masa tiene mayor probabilidad de ser maligna que un nódulo.



Una masa tiene más posibilidades de ser maligna que un nódulo.



Tórax PA y lateral en el que se observa una masa localizada en el lóbulo inferior derecho (flechas) correspondiente a un cáncer de pulmón.



Masas pulmonares múltiples: Imagen en suelta de globos por carcinoma metastásico.

6.2. Etiología

A. LESIONES BENIGNAS (60%, las más frecuentes)

- GRANULOMAS INFECCIOSOS.** Son la causa más frecuente de nódulo pulmonar solitario (50%, MIR), por infecciones previas, como histoplasmosis (nódulo pulmonar solitario con calcificaciones en diana, MIR) y tuberculosis.
- GRANULOMAS NO INFECCIOSOS (3%):** Sarcoidosis, granulomatosis de Wegener, etc.
- TUMORES BENIGNOS (3%):** Hamartoma, (MIR), etc.



Granuloma pulmonar: nódulo localizado en la base pulmonar izquierda ampliamente calcificado.

B. LESIONES MALIGNAS (35 – 40%):

- CARCINOMA BRONCOGÉNICO (30%)**
Causa más frecuente de nódulo pulmonar solitario maligno. Es la causa de la tercera parte de todos los nódulos pulmonares solitarios.
- ADENOMA BRONQUIAL**
- METÁSTASIS SOLITARIAS**

6.3. Clínica

Habitualmente son asintomáticos.

6.4. Diagnóstico: criterios de malignidad



RECORDEMOS (RADIOLOGÍA)

En la actualidad solo dos criterios radiográficos predicen de forma fiable la naturaleza benigna de un nódulo pulmonar solitario: la ausencia de crecimiento durante un periodo superior a dos años y ciertos patrones de calcificación (núcleo central denso, múltiples focos punteados, calcificación en "ojo de buey" o en "palomitas de maíz").

Los siguientes factores hablan a favor de proceder a la resección quirúrgica si no se ha obtenido un diagnóstico histológico del nódulo pulmonar solitario:

A. EDAD SUPERIOR A 35 AÑOS (2MIR).

En los menores de 35 años no fumadores, sólo son malignos el 1 – 2% (30 – 80% en mayores de 45 años).



B. FUMADOR (MIR) O ANTECEDENTE DE CONTACTO CON OTRAS SUSTANCIAS CANCERÍGENAS (ASBESTO) (MIR).

C. PRESENCIA DE SÍNTOMAS TORÁCICOS:

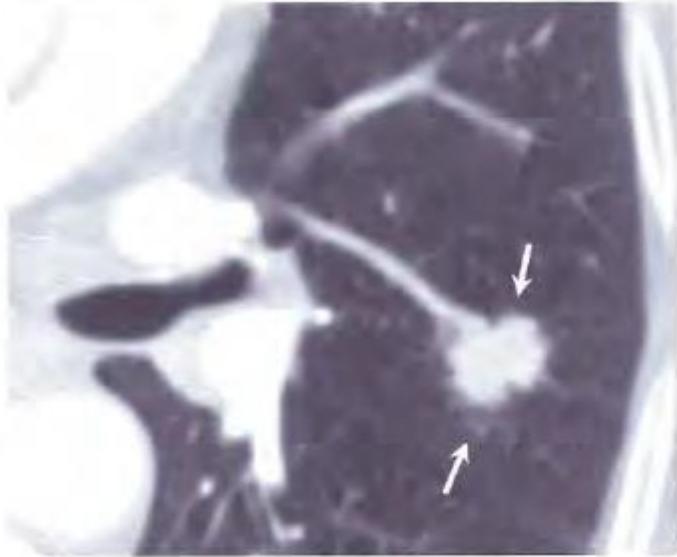
Atelectasia, neumonitis o adenopatía asociada.

D. MÁRGENES MAL DEFINIDOS (MIR).

E. AUSENCIA DE CIERTOS PATRONES DE CALCIFICACIÓN (MIR).

La calcificación periférica no excluye malignidad. Menos del 1 % de los tumores pulmonares malignos muestran calcificación en la radiografía de tórax. Indican benignidad:

- NIDO CENTRAL DENSO.
- MÚLTIPLES FOCOS PUNTIFORMES.
- IMAGEN EN OJO DE TORO (granulomas).
- IMAGEN EN PALOMITAS DE MAÍZ (hamartomas, MIR).



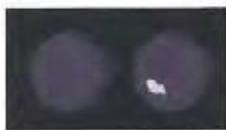
Nódulo pulmonar solitario (flechas) no calcificado y de contornos mal definidos y espiculados, características radiológicas de nódulo maligno.



Central Grande central irregular Concéntrica Moleada Total o casi total

Casi segura benignos

Patrones de calcificación de un nódulo pulmonar solitario compatibles con benignidad.



Ausente podría ser maligna o benigna
Excéntrica probablemente benigna, pero podría ser maligna

Patrones de calcificación de un nódulo pulmonar solitario compatibles con malignidad.

REPASO

El patrón radiográfico de...	Es típico de...
Nódulo pulmonar con calcificaciones en "palomitas de maíz"	Hamartoma (MIR).
Nódulo pulmonar con calcificaciones "en diana"	Histoplasmosis (MIR).

F. CRECIMIENTO

Comparar con radiografías de tórax antiguas (MIR) o realizar PET. Tiempos de duplicación del volumen tumoral inferiores a 11 días o falta de crecimiento en un periodo superior dos años indi-

can benignidad. Lesiones con tiempo de duplicación menor de 15 días son casi siempre procesos inflamatorios, si puede excluirse el sarcoma metastásico.

MIR 00 (6749): La radiografía de tórax de un paciente de 70 años de edad muestra una pequeña masa pulmonar (nódulo) de 1 cm. en el lóbulo medio. ¿Cuál, entre los siguientes, sería el paso a realizar más adecuado?

- Ver las radiografías previas del paciente.*
- Realizar una tomografía computarizada (TAC) de alta resolución.
- Efectuar una radiografía de tórax tres meses después para ver la evolución de la lesión.
- Obtener muestra para citología mediante una punción percutánea dirigida con fluoroscopia o con TAC.
- Hacer cultivos seriados del esputo para descartar tuberculosis.

G. TAMAÑO MAYOR DE 2 CM DE DIÁMETRO (2MIR).

6.5. Métodos complementarios

- Comparar con las radiografías de tórax antiguas del paciente para valorar la velocidad de crecimiento del nódulo (MIR).
- Citología de esputo (tumores centrales).
- Broncoscopia con toma de biopsia (3MIR), especialmente en nódulos de localización central.
- Punción transparietal con anestesia local bajo control radioscópico ó TAC (2MIR), especialmente en nódulos de localización periférica.
- Toroscopia con toma de biopsia bajo anestesia general (nódulos periféricos).
- Biopsia excisional por toracotomía (2MIR).

MIR 99 FAMILIA (6191): Si un paciente de 60 años, con antecedentes de tabaquismo, presenta una imagen de aspecto nodular visible en la radiografía a unos 3 cm de la carina traqueal en el pulmón derecho, la actitud más correcta sería:

- Hacer una punción percutánea con aguja guiada por TAC.
- Hacer una broncofibroscopia.*
- Prescribir tratamiento antiinflamatorio y hacer broncofibroscopia si la imagen no desaparece.
- Hacer broncofibroscopia sólo si tiene esputos hemoptoicos.
- Vigilar la evolución con radiografías cada seis meses, y hacer broncoscopia si crece el nódulo.

MIR 00 FAMILIA (6493): Un varón de 70 años presenta, en una radiografía de tórax rutinaria, un nódulo pulmonar de 2,5 cm. de diámetro, no calcificado en posición posterior de LSD. ¿Qué actitud entre las siguientes es más correcta?

- No indicar más estudios ya que en un varón de 70 años es muy probable una antigua infección tuberculosa, que no precisa tratamiento.
- Indicar profilaxis con isoniacida debido a la elevada incidencia de la enfermedad tuberculosa.
- Indicar tratamiento con rifampicina, isoniacida y etambutol.
- Sospechar tumor maligno y solicitar un estudio citológico por punción.*
- Al tratarse de una lesión pequeña, hacer controles radiológicos periódicos.

MIR 02 (7280): Hombre de 60 años, fumador, asintomático, sin antecedentes clínicos. En la radiografía simple de tórax realizada en el preoperatorio de hernia inguinal, se visualiza un nódulo pulmonar de 3 cm. de diámetro. El TAC torácico no aporta más datos. No tiene radiografía de tórax previa. ¿Cuál de las siguientes conductas es la correcta?

- Realizar tomografía de emisión de positrones como prueba de alta sensibilidad para neoplasia.
- Nueva radiografía simple de tórax en tres o cuatro meses.
- Broncoscopia o punción percutánea, según localización del nódulo.*
- Realizar una T.C. de control en seis meses.
- Realizar una R.M. torácica.



MIR 09 (9074): Pregunta vinculada a la imagen nº 7. ¿Cuál de las siguientes pruebas le parece más indicada para el diagnóstico más correcto y precoz posible de la lesión pulmonar de la imagen 7?



Imagen 7

1. Broncoscopia.*
2. Toracocentesis.
3. Mediastinoscopia.
4. Gammagrafía de ventilación-perfusión.
5. Cultivo de esputos.

6.6. Tratamiento

Un nódulo pulmonar solitario debe ser extirpado con prontitud si no se puede probar que es benigno (MIR).

A. EDAD INFERIOR A 35 AÑOS (Sólo el 1% son malignos).

Si no son fumadores y la punción es negativa para células malignas, está indicado el tratamiento conservador (observación radiológica para detectar crecimiento mediante TAC torácico cada 3 meses durante un año, y después anualmente. Si crece, toracotomía).

B. EDAD SUPERIOR A 35 AÑOS, SIN DIAGNÓSTICO

En los pacientes de más de 35 años, o los que sean fumadores, se debe realizar un diagnóstico histológico.

Toracotomía diagnóstica y terapéutica (MIR). Aunque se ha intentado ahorrar una intervención a estos pacientes, la alta probabilidad de encontrar un tumor maligno en fumadores o mayores de 35 años, y las excelentes posibilidades de curación quirúrgica cuando el tumor es pequeño, sugiere la idoneidad de un tratamiento radical de estas lesiones.

MIR 94 (3637): Varón de 56 años, fumador de 10 cigarrillos diarios; en un estudio radiológico rutinario se descubre una imagen de nódulo pulmonar solitario, de 2 cm. de diámetro, en el pulmón derecho. No se dispone de radiografías previas; en la TAC se demuestra que el nódulo no está calcificado ni cavitado. La broncoscopia no ha mostrado ninguna alteración. Lo más adecuado será:

1. Repetir los estudios radiológicos y la broncoscopia tres meses después.
2. Hacer un estudio isotópico gammagráfico de ventilación y perfusión.
3. Considerarlo como un hallazgo sin importancia.
4. Biopsiar los ganglios supraclaviculares.
5. Toracotomía, ante la sospecha de que sea un cáncer de pulmón.*

6.7. Pronóstico

La supervivencia a los 5 años de los pacientes con nódulos malignos resecaados es del 30 – 70%. De ahí la importancia del diagnóstico precoz.



RESUMEN DE TUMORES

1.-TUMORES PULMONARES BENIGNOS

1.1. TUMOR CARCINOIDE

- **Epidemiología:** El tumor pulmonar benigno o de baja malignidad más frecuente es el carcinoide (MIR). No se relaciona con el tabaco (MIR). Suele darse antes de los 40 años.
- **Etiología:** Deriva de células APUD (Kulchitsky), que contienen gránulos de neurosecreción. Son lesiones endobronquiales de crecimiento lento y habitualmente localización central (MIR).
- **Clínica:** La forma clínica de presentación más frecuente en el tumor carcinoide pulmonar es un síndrome obstructivo (MIR) (tos, disnea, sibilancias, neumonías, atelectasia, MIR). Hemoptisis frecuentes (50%). Se asocia raramente a síndrome carcinoide (2%). El carcinoide abdominal produce valvulopatías en el lado derecho del corazón. El carcinoide pulmonar puede producir valvulopatías en el lado izquierdo del corazón.
- **Diagnóstico:** Radiología y Broncoscopia con toma de biopsia (son lesiones muy vascularizadas).
- **Tratamiento:** quirúrgico (resección del tumor, MIR).

1.2. HAMARTOMA

- Ante un nódulo pulmonar solitario con calcificaciones en palomitas de maíz hay que pensar en un hamartoma (MIR). Suelen ser asintomáticos.

2.-CARCINOMA BRONCOGÉNICO

2.1. EPIDEMIOLOGÍA

- El cáncer más frecuente del varón es el cáncer de próstata. La causa más frecuente de muerte por cáncer en ambos sexos es el cáncer de pulmón.

2.2. ETIOLOGÍA

- La causa más frecuente de cáncer de pulmón es el tabaco. El factor más importante en la prevención del cáncer de pulmón es dejar de fumar (MIR). 15 años después de dejar de fumar, el riesgo de los exfumadores se aproxima al de los no-fumadores. El consumo de cigarrillos se ha asociado a cáncer de pulmón, páncreas, vejiga urinaria y cuello del útero (MIR). La tasa global de mortalidad entre los fumadores es un 70% mayor que entre los no fumadores. El tabaco es la primera causa de muerte prevenible en números absolutos en España.
- **Otras causas:** hidrocarburos policíclicos, asbesto, cromo, níquel.
- **Oncogenes relacionados:** "myc" para el oat-cell, "ras" para el adenocarcinoma.

2.3. ANATOMÍA PATOLÓGICA

- El tipo más frecuente de cáncer de pulmón es el adenocarcinoma (MIR). El cáncer de pulmón más frecuente en mujeres no fumadoras es el adenocarcinoma (MIR). El cáncer de pulmón más frecuente en pacientes que nunca han fumado y en jóvenes es el adenocarcinoma. La causa más frecuente de nódulo pulmonar solitario maligno es el adenocarcinoma. El cáncer de pulmón relacionado más frecuentemente con cicatrices pulmonares es el adenocarcinoma (MIR). El cáncer de pulmón que invade más frecuentemente la pleura es el adenocarcinoma.
- El carcinoma bronquioloalveolar es un subtipo de adenocarcinoma. El cáncer de pulmón que puede producir ocasionalmente expectoración serosa muy abundante, que cause incluso alteraciones hidroelectrolíticas es el bronquioloalveolar (MIR). Microscópicamente reproduce células mucossecretoras bronquiolares, columnares, o cuboideas, que tapizan los septos alveolares (MIR).
- La localización más frecuente del carcinoma epidermoide pulmonar son los lóbulos superiores. La causa más frecuente de hipercalcemia por secreción ectópica de PTH es el carcinoma epidermoide (MIR). La causa más frecuente de masa maligna cavitada es el carcinoma epidermoide. El tipo histológico de cáncer de pulmón con mejor pronóstico (en general) es el epidermoide.
- El cáncer de pulmón de peor pronóstico es el de células pequeñas (MIR). El carcinoma oat-cell (células de avena) es un subtipo de carcinoma de células pequeñas. El cáncer de pulmón que más frecuentemente se asocia a síndromes paraneoplásicos (Cushing, ADH, gastrina, VIP, calcitonina, Eaton-Lambert) es el de células pequeñas (MIR). El cáncer de pulmón que por su precoz metastatización se considera no susceptible de tratamiento quirúrgico y se trata de entrada con poliquimioterapia es el de células pequeñas (MIR).

2.4. CLÍNICA

- El síntoma más frecuente del cáncer de pulmón es la tos (75%) y la hemoptisis (50%, la causa más frecuente de hemoptisis en el adulto fumador es el cáncer de pulmón). El cáncer de pulmón de localización central puede cursar con parálisis recurrential unilateral (MIR), síndrome de vena cava superior (MIR), etc.
- La localización más frecuente de las metástasis del carcinoma de pulmón son los huesos. La prueba de elección para la detección de metástasis óseas es la gammagrafía ósea (indicada si síntomas o fosfatasa alcalina alta). Los tumores más frecuentes del hueso son los metastásicos.
- Los tumores más frecuentes del sistema nervioso central son metastásicos (MIR). El carcinoma cerebral metastásico más frecuente es el de pulmón (MIR).
- Los tumores pleurales más frecuentes son metastásicos. Los carcinomas pleurales metastásicos más frecuentes son los originados en pulmón y mama.
- Los tumores de pared torácica más frecuentes son los metastásicos.
- Las metástasis en médula ósea cursan con anemia, trombopenia, hemafes fragmentados y presencia de normoblastos y mielocitos en el frotis sanguíneo (MIR).
- El síndrome paraneoplásico más frecuente en el cáncer de pulmón es el síndrome general (astenia, anorexia, pérdida de peso).
- La anomalía esquelética más frecuente en el cáncer de pulmón es la acropaquia (es más frecuente en cánceres no de células pequeñas). Los cánceres de pulmón que producen más frecuentemente osteoartritis hipertrófica néumica son el carcinoma epidermoide y el adenocarcinoma. Cursa con acropaquias, artralgias y engrosamiento perióstico.
- Los síndromes paraneoplásicos neuromusculares más frecuentes son las neuropatías periféricas.
- El síndrome de Eaton-Lambert es un síndrome autoinmune pseudomiasténiforme por anticuerpos contra los canales de calcio del botón presináptico. No mejora con la neostigmina y sí mejora con la repetición, guanidina y el calcio (MIR). Afecta a musculatura proximal. Cursa con ROT disminuidos, sensibilidad normal y boca seca. El cáncer de pulmón que más frecuentemente produce síndrome de Eaton-Lambert es el carcinoma oat-cell (MIR).



- **Síndromes cutáneos:** Dermatomiositis, Polimiositis (más frecuente en oat-cell) y Acanthosis nigricans.
- **Síndromes digestivos:** Pseudo-obstrucción intestinal crónica en carcinoma de células pequeñas (MIR).
- La **glomerulonefritis** más frecuente en el cáncer de pulmón es la glomerulonefritis membranosa (MIR).
- El cáncer de pulmón que se asocia más frecuentemente a **síndromes paraneoplásicos endocrinos** es el de células pequeñas (MIR).
- El cáncer de pulmón que más frecuentemente produce **síndrome de Cushing por secreción ectópica de ACTH** es el de células pequeñas (MIR). El síndrome de Cushing por secreción ectópica de ACTH presenta adelgazamiento (MIR) (en lugar de obesidad), hiperpigmentación (MIR), edema (MIR), curva de glucemia patológica (MIR), HTA (MIR), alcalosis metabólica hipokaliémica (MIR), niveles de ACTH y cortisol superiores a los del Cushing "típico" (MIR), ausencia de respuesta a la supresión con altas dosis de dexametasona (MIR) y ausencia de respuesta de ACTH a la estimulación con CRF o metopirona (MIR).
- El cáncer de pulmón que más frecuentemente produce **síndrome de secreción inadecuada de ADH** es el de células pequeñas (MIR). Produce hiponatremia (MIR).
- El cáncer de pulmón que más frecuentemente produce **hipercalcemia por secreción ectópica de PTH** es el carcinoma epidermoide (MIR). La causa más frecuente de hipercalcemia en pacientes hospitalizados son los tumores malignos.
- El cáncer de pulmón que más frecuentemente produce **gonadotropinas** es el de células grandes.

2.5. DIAGNÓSTICO

- El cáncer de pulmón periférico se puede presentar en la **radiografía** como cavitación de contorno externo mal definido, pared gruesa y contorno interno mamelonado (MIR). Ante todo absceso pulmonar en adulto fumador que no desaparezca tras el tratamiento, hay que descartar cáncer de pulmón (MIR). La causa más frecuente de **nódulo pulmonar solitario** en mayores de 45 años es el cáncer de pulmón.
- La **broncofibroscopia** es la prueba diagnóstica imprescindible tras la exploración clínica y radiológica (sobre toda en tumores centrales) (MIR). La causa más frecuente de obstrucción endobronquial es el cáncer de pulmón.
- Toda adenopatía mediastínica de más de 1 cm descubierta en el estudio previo a la intervención del cáncer de pulmón (TAC), requiere **biopsia por mediastinoscopia o mediastinostomía** (MIR). La mediastinoscopia no sirve para biopsiar tejido mediastínico localizado cerca de la porción proximal del bronquio - tronco izquierdo (MIR). Si hay parálisis completa del nervio recurrente, el tumor se considera irresecable, por lo que no está indicada la mediastinoscopia en el estudio de extensión (MIR).
- La presencia de células malignas en un **derrame pleural** indica inoperabilidad. Ante un exudado pleural con citología negativa está indicada la **toracoscopia** (MIR).

2.6. ESTADIAJE

- El **estadaje del cáncer de pulmón microcítico** distingue entre:
 - Estadío limitado: susceptible de tratamiento con quimioterapia y radioterapia de tórax.
 - Estadío avanzado (70%): Sólo se trata con quimioterapia.
- **Estadaje del cáncer de pulmón NO microcítico:** **T2:** tumor de más de 3 cm y hasta 7 cm (MIR), que invade pleura visceral, con neumonía obstructiva asociada (no de todo el pulmón), al menos 2 cm alejado de la carina (MIR). **T3:** tumor de más de 7 cm, con afectación de la pared torácica, nervio frénico, síndrome de Pancoast, atelectasia obstructiva de todo el pulmón, afeción del bronquio principal a menos de 2 cm de la carina o con nódulos satélites en el mismo lóbulo. **T4:** tumor con invasión del mediastino o carina (MIR), vértebras, corazón y grandes vasos, nódulo satélite en otro lóbulo del mismo pulmón, parálisis completa del nervio recurrente (MIR) y síndrome de vena cava superior (MIR). **N1:** metástasis en ganglios hilares ipsilaterales (MIR). **N2:** metástasis en ganglios paratraqueales ipsilaterales o subcarinales. **N3:** metástasis en ganglios contralaterales o supraclaviculares. **M1a:** metástasis hematógenas intratorácicas (nódulos en otro pulmón o pleura y derrames). **M1b:** metástasis hematógenas extratorácicas.

2.7. TRATAMIENTO

- Las **decisiones terapéuticas más importantes** en el cáncer de pulmón se toman en base al tipo de tumor: de células pequeñas o no de células pequeñas.
- El **tratamiento del carcinoma microcítico en estadio limitado** es la quimioterapia asociada a radioterapia torácica. El **tratamiento en el estadio diseminado** se realiza con poliquimioterapia. La irradiación craneal profiláctica disminuye el riesgo de metástasis cerebrales en el carcinoma de células pequeñas que haya tenido una regresión completa.
- **Tratamiento del cáncer NO de células pequeñas:** El **único tratamiento con potencial curativo** en el cáncer de pulmón es la cirugía. El **tratamiento del cáncer de pulmón no microcítico en estadio I y II** es la exéresis quirúrgica. Las principales **contraindicaciones para la cirugía curativa en el cáncer de pulmón** son las metástasis (M1, MIR), síndrome de vena cava superior (MIR), lesión del nervio recurrente (MIR) (parálisis de cuerdas vocales), lesión del frénico (parálisis del diafragma), síndrome de Horner, derrames pleurales malignos y metástasis al pulmón contralateral. **Tratamiento del cáncer de pulmón no microcítico en estadio III B (T4 ó N3):** La combinación de quimioterapia y radioterapia en un cáncer de pulmón no microcítico estadio III B ha mejorado la supervivencia media, comparada con radioterapia exclusiva de 10 a 14 meses (MIR). **Tratamiento del cáncer de pulmón no microcítico en estadio IV (M1):** quimioterapia si el paciente tiene buen estado general y radioterapia en los lugares sintomáticos para descompresión por crecimiento tumoral: por ejemplo, en metástasis cerebral única (MIR).
- En un paciente con una **metástasis cerebral única y accesible**, y sin evidencia de otras metástasis, puede estar indicada la cirugía de resección de la metástasis (MIR). En un paciente con **taponamiento cardíaco por derrame neoplásico** se debe hacer pericardiocentesis (MIR). En los **derrames pleurales recidivantes de origen tumoral**, el tratamiento más efectivo es la pleurodesis química (MIR).

2.8. PRONÓSTICO

- La **supervivencia del cáncer de pulmón** es del 14% a los 5 años.

2.9. TUMOR DE PANCOAST

- La **localización** del tumor de Pancoast es el vértice pulmonar (MIR).
- La **clínica** del tumor de Pancoast es dolor torácico y cervicobraquial (MIR), síndrome de Claude-Bernard-Horner: ptosis, miosis, enoftalmos por invasión del tronco simpático (MIR).
- El **tratamiento** del tumor de Pancoast es la radioterapia con posterior resección radical.

2.10. SÍNDROME DE VENA CAVA SUPERIOR

- La **causa más frecuente de síndrome de la vena cava superior** es el carcinoma broncogénico de lóbulo superior derecho (y de ellos el carcinoma de células pequeñas, MIR).
- Es un criterio de irresecabilidad.

3.-CARCINOMA TRAQUEAL

- El **tumor traqueal más frecuente** es el carcinoma epidermoide.



4.-MESOTELIOMA MALIGNO

- **Epidemiología:** El mesotelioma más frecuente es el maligno. La localización más frecuente del mesotelioma maligno es la pleura.
- **Etiología:** Exposición al asbesto o amianto (MIR). Al contrario que para la asbestosis, para el mesotelioma maligno pleural no es necesaria una exposición continuada al asbesto. El tabaco aumenta el riesgo de padecer cáncer de pulmón, pero NO de mesotelioma.
- Los síntomas cardinales del mesotelioma maligno son el dolor torácico (MIR) y la disnea progresiva (MIR).
- La radiografía de tórax más frecuente del mesotelioma maligno es un derrame pleural unilateral, a menudo masivo. Puede no desplazar el mediastino al lado opuesto. El método diagnóstico más específico es la microscopía electrónica del material de biopsia.

5.-NÓDULO PULMONAR SOLITARIO

- La causa más frecuente de nódulo pulmonar solitario son los granulomas (MIR).
- Los criterios de malignidad para un nódulo pulmonar solitario son: edad superior a 35 años, márgenes mal definidos, fumador, exposición al asbesto, ausencia de ciertos patrones de calcificación, crecimiento y tamaño superior a 2 cm (MIR).
- **Tratamiento:** Un nódulo pulmonar solitario debe ser extirpado con prontitud si no se puede probar que es benigno (MIR). El tratamiento de un nódulo pulmonar solitario en un paciente de edad superior a 35 años, sin diagnóstico, debe ser la toracotomía diagnóstica y terapéutica (MIR).

TUMORES PULMONARES

EPIDERMOIDE

Relación con el **TABACO**

MALIGNO

Localización **CENTRAL** lob. sup

Crecimiento lento.

METÁSTASIS 50%

SD. PANCOAST

Hipercalcemia por secreción **PTH**

Perlas córneas. **CAVITACIÓN**



CARCINOIDE

No relación con tabaco

Antes de los 40

BAJA MALIGNIDAD

Localización **CENTRAL**

Lesión endobronquial,

crecimiento lento

Gránulos de neurosecreción

HAMARTOMA

Asintomático. **BENIGNO**

Nódulo pulmonar solitario **PERIFÉRICO**

Calcificaciones en **PALOMITA DE MAÍZ**

CÉLULAS GRANDES

PERIFÉRICO

METASTASIS

extratorácicas 80%

Puede **CAVITARSE**



TOS
HEMOPTISIS
DISNEA
OBSTRUCCIÓN
BRONCORREA
SIBILANCIAS
SD.VENA CAVA SUPERIOR
PARÁLISIS FRÉNICA
PARÁLISIS N. RECURRENTE

ADENOCARCINOMA

Cáncer de pulmón más frecuente

Nódulo pulmonar solitario **MALIGNO**

PERIFÉRICO - invasión pleural

METÁSTASIS 80%

Relación con

CICATRICES PULMONARES.

MICROCÍTICO

MALIGNO, el de peor pronostico

Crecimiento rápido.

METÁSTASIS 95%

Localización **CENTRAL**

SD.PARANEOPLÁSICOS:

SD.CUSHING

SIADH

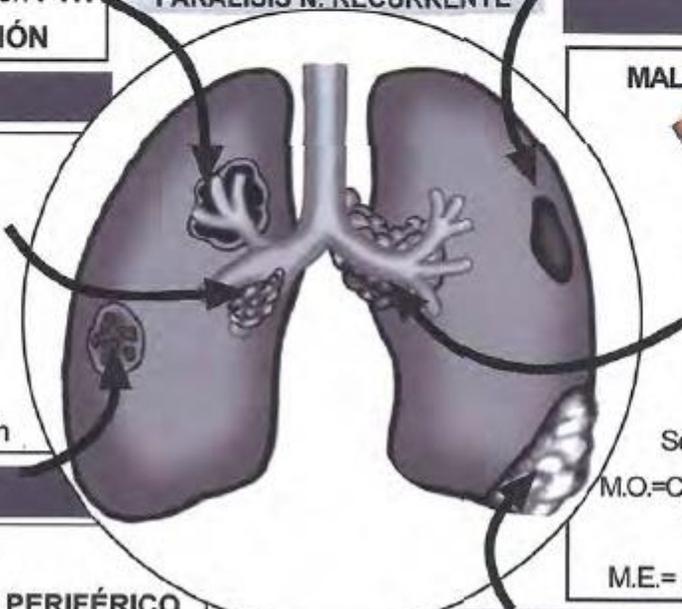
SD. EATON LAMBERT

Secreción de **VIP** y calcitonina

M.O.=C² pequeña, escaso citoplasma,

Y cromatina en sal y pimienta.

M.E.= gránulos de neurosecreción.



PLEURA - MESOTELIOMA

• **BENIGNO**

ÚNICO. LOCALIZADO. Pleura visceral

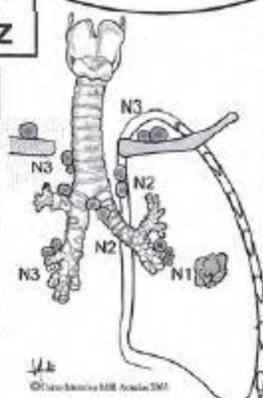
Hipoglucemia y osteoartropatía hipertrófica

• **MALIGNO**

DISEMINADO. Más frecuente

ASBESTO y no tabaco

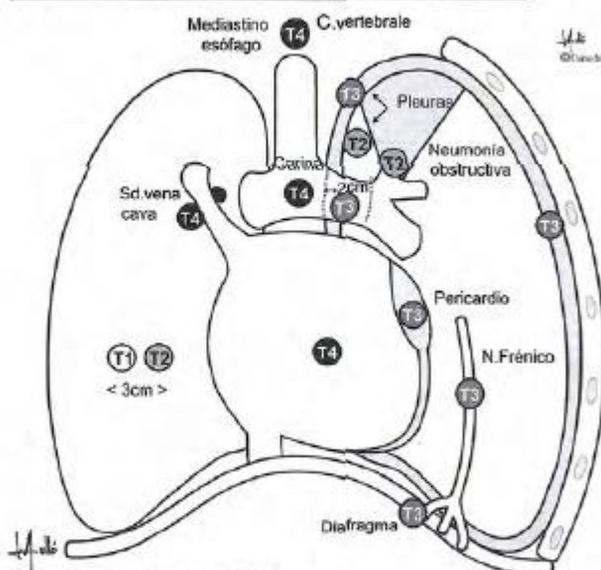
Pleura visceral y parietal



METÁSTASIS EN PLEURA

Los más frecuentes 90 %

	T1		T2		T3	T4
	a	b	a	b		
N0	IA	IB	IIA	IIB		
N1	IIA		IIB			
N2	IIIA					
N3	IIIB					
M1	a		b		IV	



© Curso Intensivo MIR Asturias 2005

Curso
MIR
 ASTURIAS

Diseño: Arancha Prada Villaverde

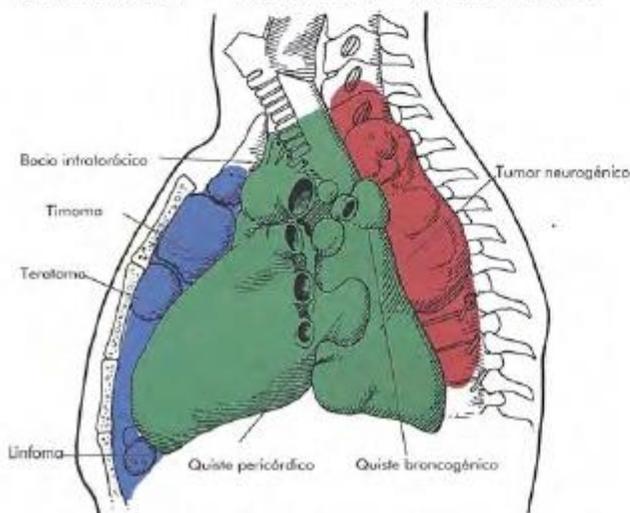


1. Masas mediastínicas

1.1. Etiología

- Los tumores mediastínicos más frecuentes considerando su frecuencia global (adultos y niños) son los tumores neurogénicos (MIR).
- Los tumores mediastínicos primarios más comunes en el adulto son los neurogénicos (MIR).
- Agrupando los tumores por zonas, la mayor proporción de tumores se sitúa en el mediastino anterosuperior (MIR) (timomas, bocios intratorácicos, teratomas, linfomas).
- La mayoría de los tumores mediastínicos primarios (70%) son benignos.
- De los tumores primarios malignos, el más frecuente es el linfoma.
- La masa más común del mediastino del adulto son las metástasis.

MEDIASTINO ANTERIOR MEDIASTINO MEDIO MEDIASTINO POSTERIOR



Principales masas mediastínicas.

Frecuencia relativa de masas mediastínicas primarias: (Nota: serie anglosajona, no refleja la situación en España).

Compartimento	Lesión	Incidencia
Anterior	Timoma (MIR).	20 %
	Linfoma (MIR).	13 %
	Tumor de células germinales (2MIR).	11 %
	Endocrino (bocio)	6 %
	Carcinoma primario	4 %
Medio	Mesenquimal	6 %
	Quiste pericárdico	6 %
	Quiste broncogénico	6 %
Posterior	Quiste entérico	2 %
	Tumores neurogénicos (3MIR).	21 %

A. MEDIASTINO ANTERIOR



Masa mediastínica anterior (flechas). Obsérvese cómo borra el borde cardíaco dcho en su parte más alta.

a. TIMOMAS:

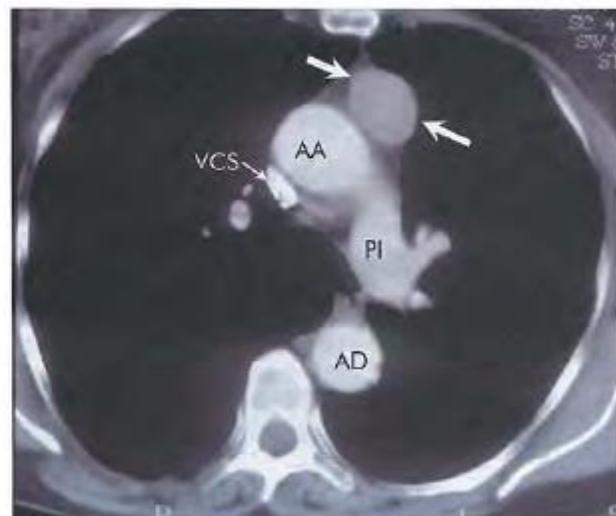
- La mayoría (75%) son benignos (2MIR).
- Es el segundo tumor primario más frecuente del mediastino (tras los neurogénicos).
- Es el tumor de mediastino anterior más frecuente en adultos, y es raro en niños (MIR). Se presentan casi siempre en pacientes de más de 40 años (2MIR).
- Pueden ser asintomáticos (MIR). Los pacientes sintomáticos presentan efecto masa o síndromes paraneoplásicos: miastenia gravis (2MIR), hipogammaglobulinemia (MIR), aplasia de células rojas (MIR).
- El 50 % de los pacientes con timoma tienen miastenia gravis.
- El componente epitelial es el más importante (MIR).
- El estudio histológico no ayuda a diferenciar entre benignos y malignos. Para distinguirlos hay que basarse sólo en características de invasión macroscópica local durante la cirugía. (2MIR).
- El tratamiento es la extirpación quirúrgica por esternotomía media.
- Los malignos tienen mal pronóstico.

MIR 08 (8849): Mujer de 51 años de edad, que consulta por debilidad generalizada y visión doble de 3 meses de evolución. Se le realiza un test de Edrofonio y una Electromiografía que permiten un diagnóstico de Miastenia Gravis. En Rx y TAC torácico se encuentra imagen de masa mediastínica de localización anterosuperior de 5x4x4 cms., y densidad homogénea. ¿Qué patología mediastínica debemos sospechar como más probable?

1. Bocio endotorácico.
2. Tumor neurogénico.
3. Teratoma.
4. Linfoma.
5. Timoma.*



Masa mediastínica anterior. Timoma (flechas).



TC de tórax. Masa en mediastino anterior (flechas) correspondiente a un timoma. El paciente estaba diagnosticado de miastenia gravis. (AA: aorta ascendente; AD: aorta descendente; PI: arteria pulmonar izquierda; VCS: vena cava superior).



El timoma puede asociarse a anemia aplásica de células rojas.

MIR 97 FAMILIA (4936): El carácter de benignidad o malignidad en los tumores del timo (timomas) se basa especialmente en:

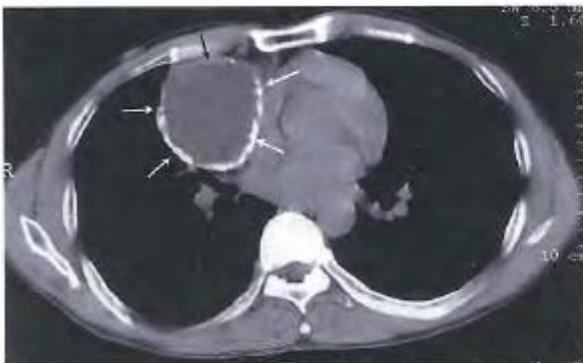
1. Su asociación con Miastenia gravis.
2. La existencia de proliferación linfocítica.
3. El carácter invasivo local.*
4. La edad de los pacientes.
5. Las características del componente epitelial.

MIR 05 (8279): Uno de los tumores citados a continuación, de conducta benigna, es frecuente en mediastino anterior:

1. Linfoma.
2. Seminoma.
3. Timoma.*
4. Ganglioneuroma.
5. Quiste broncogénico.

b. TERATOMA:

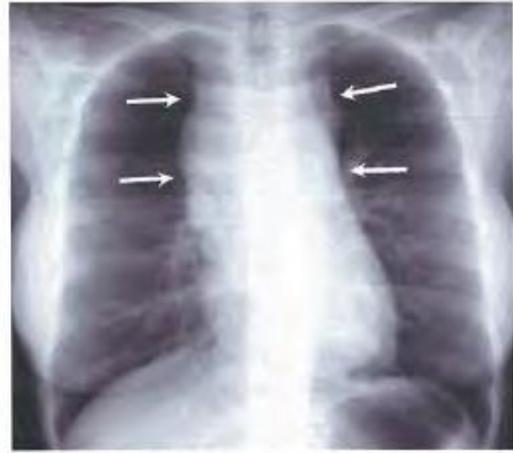
- Son más frecuentes en adolescentes y adultos jóvenes.
- Contienen derivados de las 3 capas germinales (dientes, pelo, glándulas sebáceas).
- Pueden contener calcificaciones en su interior (2MIR). La aparición radiográfica de dientes en una masa mediastínica es prácticamente diagnóstica de teratoma.
- El tratamiento es la extirpación a través de esternotomía media.
- 20% malignos (mal pronóstico).



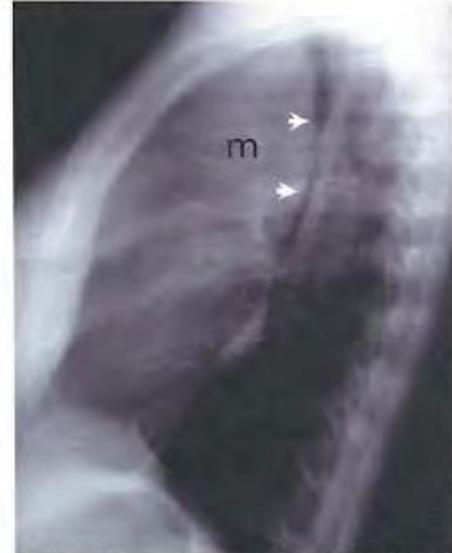
Masa quística cuya pared está parcialmente calcificada (flechas), localizada en el mediastino anterior, en contacto con el borde cardíaco derecho, correspondiente a un teratoma quístico. Varón de 37 años.

c. LINFOMA:

- Los linfomas son la 2ª causa más frecuente de masa en el mediastino anterior.
- La localización más frecuente del linfoma mediastínico es en el mediastino anterior.
- Hay afectación mediastínica en el 50% de los linfomas. La afectación mediastínica en la enfermedad de Hodgkin es más frecuente en los tipos de esclerosis nodular y predominio linfocítico.
- El linfoma es el tumor mediastínico maligno primario más frecuente.
- Son radiosensibles.



Linfoma Hodgkin afectando el mediastino anterior (flechas).



En la proyección lateral se observa la masa tumoral (m) que desplaza hacia atrás la tráquea (flechas cortas).

RECORDEMOS (HEMATOLOGÍA)

El receptor adrenérgico forma parte de un complejo proteico situado en la membrana. Los receptores adrenérgicos están acoplados a unos mediadores, denominados proteínas G. Las proteínas G son proteínas moduladoras que unen GTP, y se encargan de transducir la señal que llega al receptor (2MIR). La activación o inhibición de estas proteínas, como consecuencia de la unión de un ligando al receptor, va a provocar la activación o inhibición de cascadas de segundos mensajeros dependientes de AMPc o Ca^{2+} .

MIR 97 (5394): Un joven de 18 años ingresa por dificultad respiratoria secundaria a derrame pleural masivo. La radiografía de tórax pone de manifiesto una masa en el mediastino anterior. La citología del líquido pleural muestra linfocitos pequeños con núcleos lobulados y coexpresión de CD 4 y CD 8. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

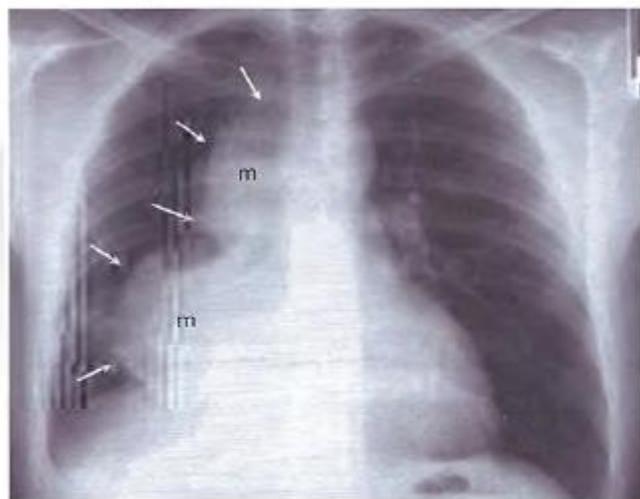
1. Tumor germinal (seminoma) mediastínico con afectación pleural.
2. Timoma maligno.
3. Tuberculosis pleural con afectación ganglionar secundaria.
4. Linfoma linfoblástico.*
5. Enfermedad de Hodgkin, probablemente subtipo esclerosis nodular.

d. TUMOR DE CÉLULAS GERMINALES:

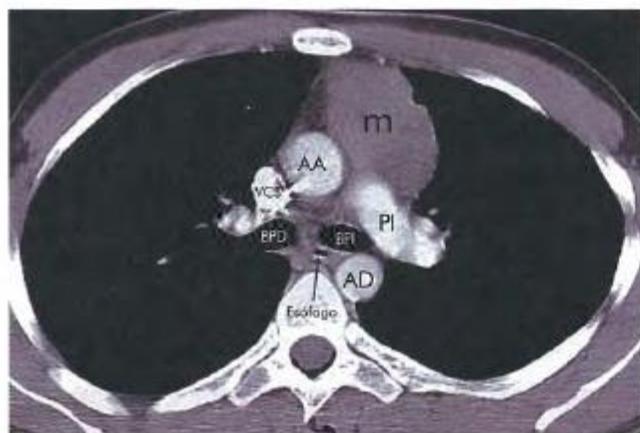
- Las localizaciones extragonadales más frecuentes de los tumores de células germinales son el mediastino y la región pineal (2MIR).
- Existen cinco tipos. Los más comunes son el seminoma y el carcinoma de células embrionarias (MIR), seguidos por coriocarcinomas, teratoma maligno y carcinoma del seno endodérmico.
- Son tumores muy malignos y de mal pronóstico, ex-



ceptuando el **seminoma** (muy radiosensible, con una supervivencia a los cinco años del 75%). Debe intentarse la **extirpación** por esternotomía media. La quimioterapia tiene valor paliativo.



Paciente de 20 años con **seminoma mediastínico**. Gran masa en mediastino anterior (m) que se extiende desde la apertura torácica superior hasta el diafragma. Las flechas blancas señalan los límites laterales de la masa. Obsérvese cómo por su parte más baja la masa borra el borde cardíaco derecho.



TC de tórax. Masa en mediastino anterior (m) correspondiente a un tumor maligno de células germinales. (AA: aorta ascendente; AD: aorta descendente; PI: art. pulmonar izquierda; VCS: vena cava superior; BPD: bronquio principal dcho; BPI: bronquio principal izdo).

e. TUMORES MESENQUIMATOSOS:

- Los más frecuentes son los **lipomas**, seguidos por los **fibromas**.
- El tratamiento es la extirpación quirúrgica.

f. OTROS:

- Adenoma paratiroideo, **bocio intratorácico** (causa más frecuente de masa en el mediastino anterior en España), carcinóide tímico, timolipoma, quiste tímico, higroma, linfangioma, hemangioma, rhabdomioma.

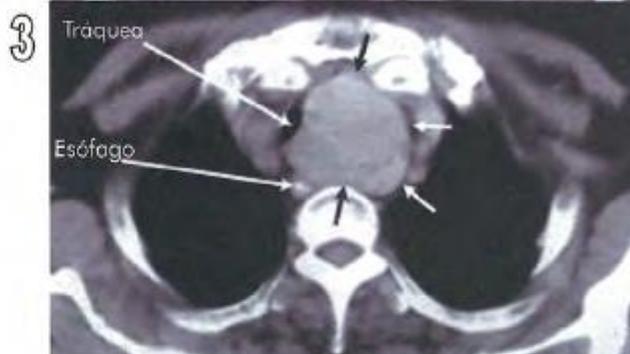
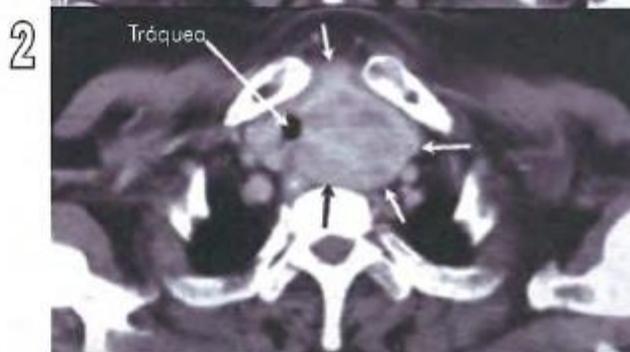
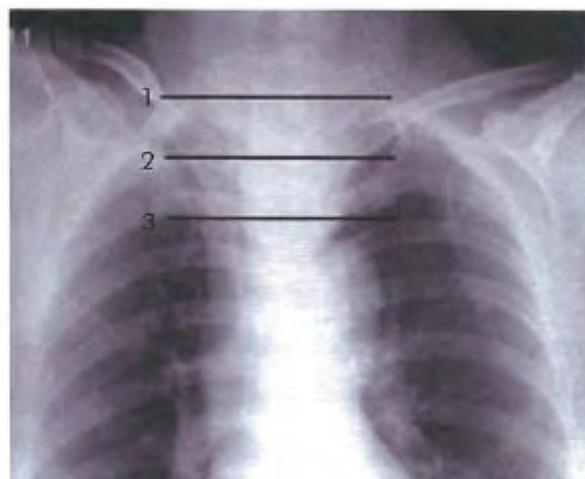


Bocio endotorácico a expensas del lóbulo tiroideo izquierdo. Masa en mediastino anterosuperior (flechas blancas) que desciende desde el cuello y provoca un marcado desplazamiento hacia la derecha de la tráquea. Las flechas negras señalan la tráquea.



REGLA NEMOTÉCNICA

Las masas más frecuentes del **mediastino anterior** son **4T**: **Tiroides** (bocio endotorácico), **Timoma**, **Teratoma** y **Terrible linfoma**.



Bocio endotorácico-TC.

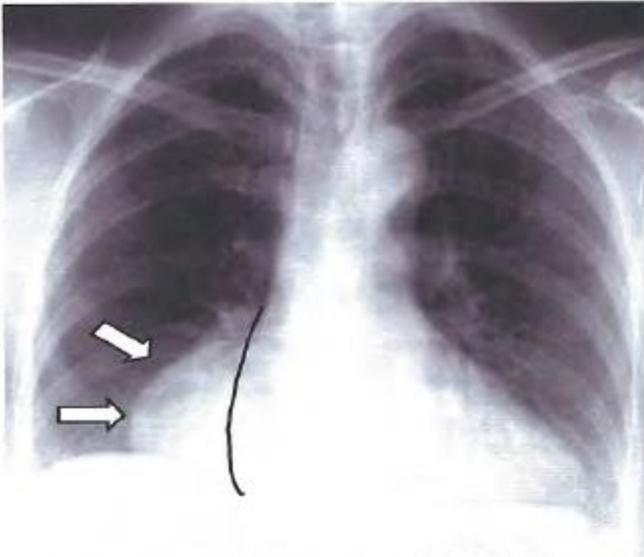
TAC cérvico-torácico en el que se muestran 3 cortes axiales en dirección caudal (corresponden a los niveles 1, 2 y 3 de la radiografía). Se observa un marcado aumento de tamaño del lóbulo tiroideo izquierdo (flechas) que se introduce en el mediastino y provoca desplazamiento de la tráquea y del esófago hacia la derecha.

B. MEDIASTINO MEDIO

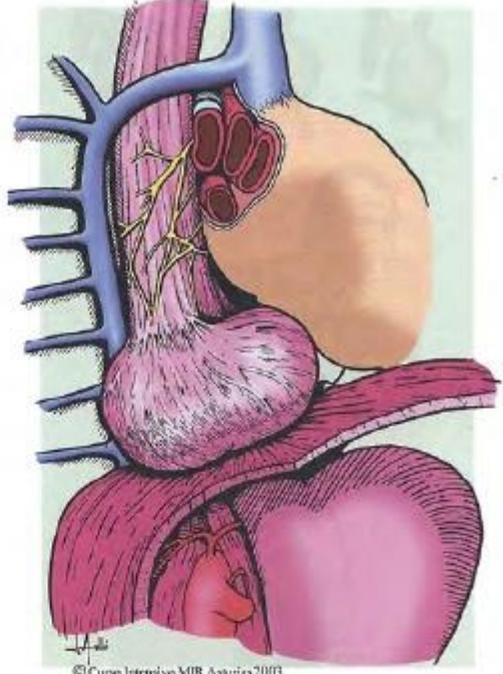
Los quistes congénitos son la **causa más frecuente de masa en mediastino medio** y suponen el 20% de las masas mediastínicas.

a. QUISTES PERICÁRDICOS:

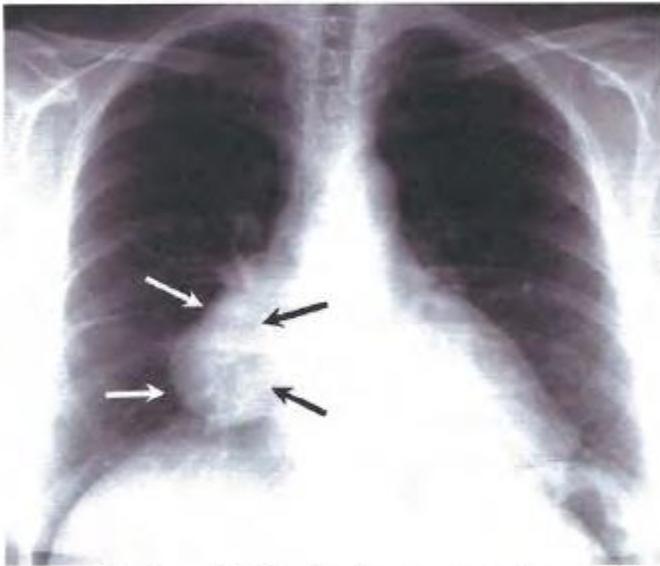
Son el tipo de quiste más frecuente en el mediastino. Se suelen localizar en el **ángulo cardiofrénico derecho**. Cuando se tiene certeza diagnóstica se someten a observación.



Pequeña masa en ángulo cardiofrénico derecho (flechas) correspondiente a un quiste pericárdico. La línea negra marca el borde cardíaco derecho.



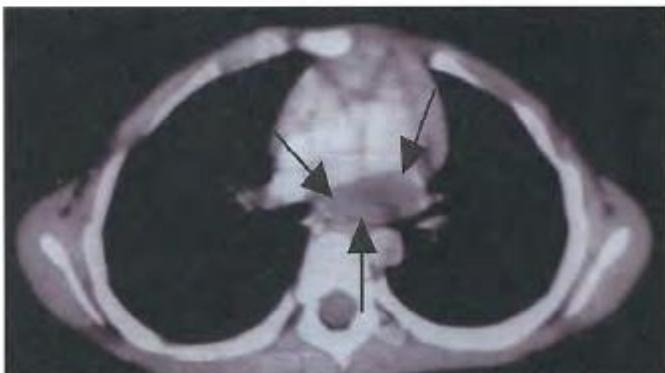
Divertículo epifrénico. Está indicada la extirpación quirúrgica cuando produce disfagia, dolor torácico o cuando es mayor de 3 cm.



Masa en ángulo cardiofrénico derecho que corresponde a un quiste pericárdico (flechas). Obsérvese cómo borra el borde cardíaco derecho.

b. QUISTES BRONCOGÉNICOS (Ver el capítulo V: malformaciones congénitas)

La pared del quiste está formada por cartilago, glándulas mucosas, músculo liso y tejido fibroso, con un revestimiento interno de epitelio respiratorio ciliado.



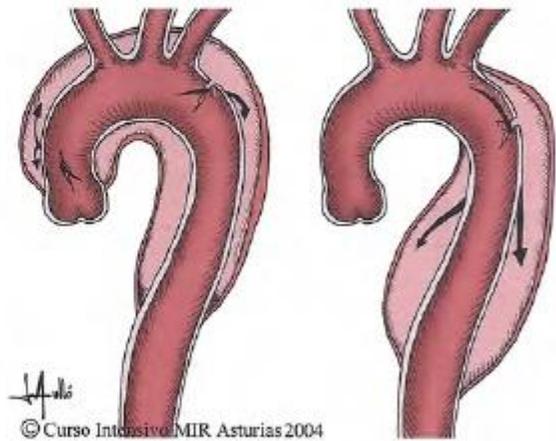
Quiste broncogénico (flechas). Lesión de contornos bien definidos y baja atenuación localizada en la región subcarinal.

c. QUISTES ENTÉRICOS:

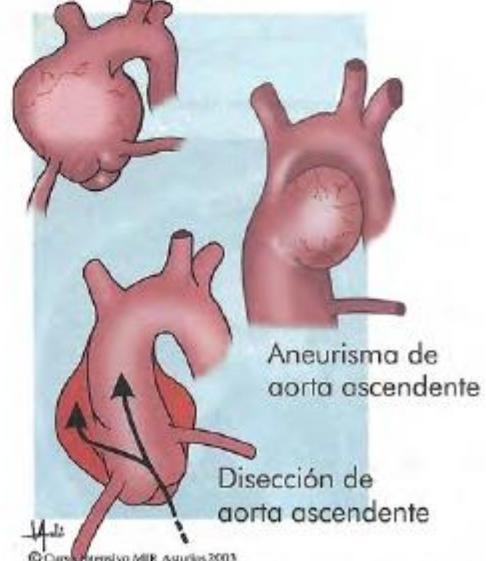
La localización más frecuente de los quistes entéricos es el mediastino medio. Está indicada la extirpación quirúrgica.

d. ANEURISMA DISECANTE DE AORTA:

PATOGENIA: Proceso con potencial de amenazar la vida del paciente en el que la rotura de la íntima aórtica permite que la sangre la separe del resto de la pared del vaso.



Aneurisma de aorta ascendente

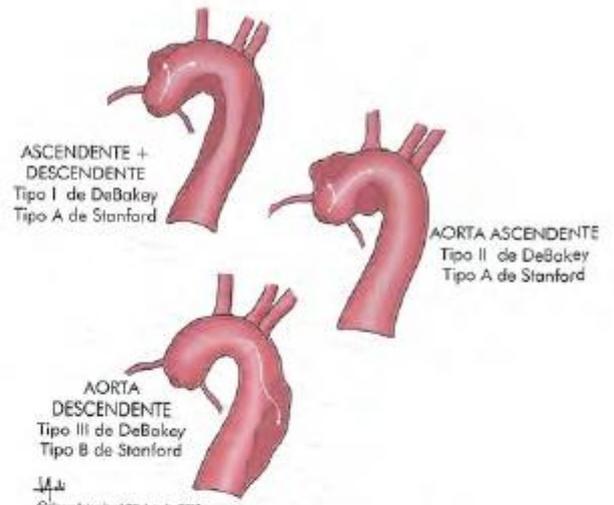


El aneurisma disecante de aorta se produce por paso de sangre desde la luz arterial al interior de la pared de la aorta a través de un desgarro de la íntima.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2005

El dolor lancinante torácico, irradiado a espalda, con sensación de muerte inminente es característico del aneurisma disecante de aorta.



Tipos de aneurisma disecante de aorta.

REGLA NEMOTÉCNICA

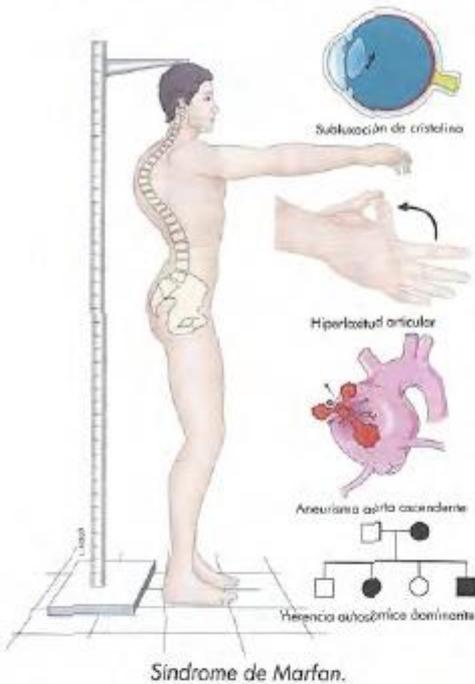
Tipos de aneurisma disecante de aorta según DeBakey: 123

1	Aorta ascendente y descendente Es el más frecuente.	2 1 3
2	Aorta ascendente (síndrome de Marfan) (MIR).	
3	Aorta descendente.	

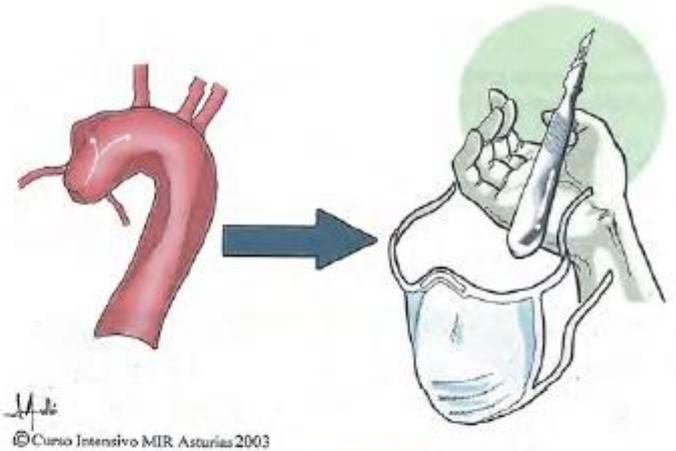
REGLA NEMOTÉCNICA

Tipos de aneurisma disecante de aorta según la clasificación de Stanford:

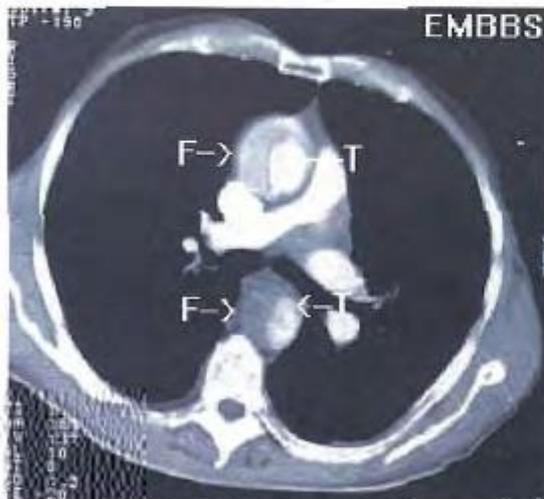
- Tipo A (implica afectación siempre de la aorta Ascendente).
- Tipo B (afectación de la aorta descendente, Bajante).



Síndrome de Marfan.



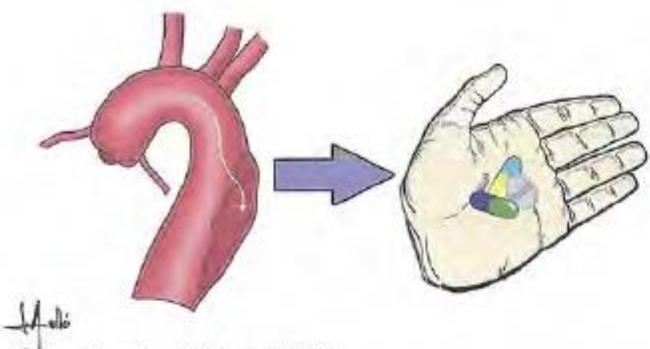
©Curso Intensivo MIR Asturias 2003



La exploración complementaria de elección en el aneurisma disecante de aorta es el TAC (T: luz de la aorta, F: luz del aneurisma).



Tratamiento quirúrgico urgente del aneurisma que afecta a la aorta ascendente.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Tratamiento médico del aneurisma que afecta a la aorta torácica descendente.

RECORDEMOS (VASCULAR)

ANEURISMA DISECANTE DE AORTA TORÁCICA

La mayoría se produce en varones de más de 40 años con hipertensión arterial (7MIR). Son raros los congénitos (necrosis quística de la capa media asociada a síndrome de Marfan, MIR). La complicación cardiovascular más frecuente del Síndrome de Marfan es la dilatación aneurismática de la aorta ascendente (3MIR). También pueden ser traumáticos. Sospechar ante un traumatismo con ensanchamiento del mediastino superior en la radiografía de tórax (MIR). Pueden aparecer como complicación de una arteritis de células gigantes (MIR). La sintomatología más frecuente consiste en dolores torácicos asociados a fenómenos isquémicos (6MIR). Puede complicarse con accidente cerebrovascular agudo (MIR), hemotórax (2MIR), insuficiencia aórtica aguda (2MIR), taponamiento cardíaco (2MIR), etc. El electrocardiograma es normal (MIR). La radiografía puede mostrar ensanchamiento mediastínico (4MIR). La exploración complementaria de elección es la TAC (3MIR). También puede visualizarse en el ecocardiograma transesofágico (3MIR), aortografía (MIR) y RNM (MIR). La evolución de los aneurismas torácicos es hacia la disección o rotura. El 80% se rompe después de 5 años desde el diagnóstico (MIR). La rotura suele conducir a la muerte por shock hipovolémico o por insuficiencia cardíaca grave. **Intentar**, en la medida de lo posible, **detener la progresión de la disección aórtica**: Nitroprusiato intravenoso para mantener una TA sistólica < 110, y propranolol intravenoso para mantener una frecuencia cardíaca < 60/min (MIR), seguido de un tratamiento por vía oral. **Si la enfermedad progresa o está afectada la aorta ascendente** está indicada una intervención quirúrgica de urgencia. La cirugía está indicada de forma inmediata (previa estabilización del cuadro clínico) si afecta a la aorta ascendente (tipo A), con o sin extensión al arco aórtico (4MIR). La presencia de una insuficiencia valvular aórtica por la dilatación que supone el crecimiento del aneurisma es incluso más grave que el propio crecimiento del aneurisma y causa de indicación quirúrgica (2MIR). En un paciente con síndrome de Marfan, aneurisma de aorta e insuficiencia aórtica severa, está indicada la cirugía, con recambio de la válvula aórtica y la aorta ascendente con tubo valvulado y reimplante de las arterias coronarias a la prótesis (operación de Bentall, MIR). **En disecciones distales (tipo III o tipo B de Stanford), no complicadas y estables**, se prefiere como primera opción el tratamiento médico (MIR). Si se complican con rotura, o progresan, está indicada la cirugía.

MIR 10 (9349): Paciente de 59 años con antecedentes de hipertensión arterial de unos 10 años de evolución y tabaquismo. Su padre falleció súbitamente a los 62 años. Acude al Servicio de Urgencias refiriendo dolor torácico muy intenso de inicio brusco unas 4 horas antes que se ha desplazado a la región interescapular. En la exploración presenta palidez, sudoración profusa, TA 190/104 mmHg, FC 108 lpm y pulsos radiales muy disminuidos; se ausculta soplo diastólico en borde esternal izquierdo. El ECG revela taquicardia sinusal con aumento del voltaje del QRS en varias derivaciones y descenso del ST y T negativo asimétrica en I aVL y de V4 a V6. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

1. Síndrome coronario agudo.
2. Miopericarditis aguda.
3. Tromboembolismo pulmonar.
4. Disección aórtica aguda.*
5. Vasoespasmo coronario.

MIR 12 (9852): Ante un paciente de 50 años con sospecha clínica de disección aguda de aorta tipo A (clasificación de Stanford) en situación inestable (dolor precordial agudo, hipotensión arterial ligera y ansiedad intensa), indique el estudio diagnóstico pertinente para confirmar el diagnóstico e identificar los detalles anatómicos previo a la cirugía.

1. Tomografía computarizada.*
2. Ecocardiografía transesofágica.
3. Ecocardiografía transtorácica.
4. Resonancia magnética.
5. Aortografía.

e. OTROS:

Carcinomas primitivos, adenopatías (tuberculosis, sarcoidosis, histoplasmosis, linfomas, metástasis, SIDA).

REPASO

La localización más frecuente de...	Es...
Quistes broncogénicos	Carina.
Quistes pericárdicos	Ángulo cardiofrénico derecho.

C. MEDIASTINO POSTERIOR

a. TUMORES NEUROGÉNICOS:

- Los tumores mediastínicos más frecuentes considerando su frecuencia global (adultos y niños) son los tumores neurogénicos (MIR).
- Los tumores más frecuentes del mediastino posterior son los tumores neurogénicos (3MIR).
- La mayoría son benignos.

MIR 01 (7014): Los tumores mediastínicos más frecuentes, considerando su frecuencia global (adultos y niños) son:

1. Teratomas.
2. Linfomas.
3. Neurogénicos.*
4. Timomas.
5. Mesenquimales.
 - **Schwanomas:**
 - **Neurilemomas:** Son los tumores neurogénicos más frecuentes. Se originan en las células de Schwann de los nervios intercostales. Generalmente son benignos.
 - **Neurofibromas (MIR):** Contienen elementos de la vaina y células nerviosas. Generalmente benignos, pero la edad avanzada o la presencia de neurofibromatosis incrementan el riesgo de malignidad hasta el 30%.
 - **Ganglioneuromas:** benignos.
 - **Neuroblastomas:**
 - La más frecuente (75%) es que se presenten en niños de menos de 4 años de edad.
 - Tumores malignos poco diferenciados que se originan en el sistema nervioso simpático.
 - La localización más frecuente es el abdomen (sobre todo glándulas adrenales), seguida del me-

diastino posterior.

- Las células poseen ultraestructuralmente gránulos densos (MIR). Pueden tener actividad hormonal por producción de:
 - VIP: diarrea crónica rebelde (MIR).
 - Catecolaminas: enrojecimiento facial, distensión abdominal, palpitación, diaforesis, hipertensión, fiebre, anorexia y pérdida de peso.
- Pueden contener áreas de sangrado, necrosis (creación de una red vascular insuficiente, MIR) y calcificaciones.
- Dan metástasis en hueso, hígado y ganglios linfáticos.
- Ocasionalmente maduran hacia formas benignas (MIR).

REPASO

Tumores torácicos de células con gránulos de neurosecreción:

- Tumor carcinoide (MIR).
- Carcinoma microcítico (MIR).
- Neuroblastoma (MIR).

REPASO

Tumores torácicos que pueden secretar VIP (diarrea rebelde):

- Carcinoma microcítico (MIR).
- Carcinoma epidermoide.
- Neuroblastoma (MIR).



Resonancia magnética torácica, planos coronal y sagital. Niño con masa en mediastino posterior (flechas) correspondiente a un neuroblastoma.

REPASO

La causa más frecuente de...	Es...
Tumores mediastínicos primarios en el adulto	Tumores neurogénicos.
Masa mediastínica en el adulto	Metástasis y linfoma.
Tumor mediastínico maligno primario	Linfoma.
Masa en el mediastino medio	Quistes congénitos (exceptuando adenopatías).
Tumor de mediastino anterior	Timoma (en España bocio endotorácico).
Tumor de mediastino posterior	Tumor neurogénico (3MIR).

- **Neurosarcomas:** pueden cursar con hipoglucemia (por producción de insulina por el tumor) y dolor torácico.

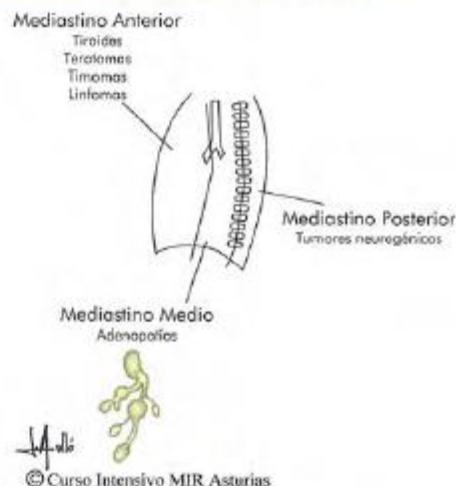
- **Feocromocitomas:** los feocromocitomas intratorácicos son raros y suelen ser no secretantes. El 30% son malignos.

b. OTROS:

Meningoceles, duplicaciones esofágicas, pseudoquiste pancreático (MIR), paraganglioma (MIR), hematopoyesis extramedular (MIR).

REPASO

MASAS MEDIASTÍNICAS



1.2. Clínica

Pueden ser *asintomáticos* (la mayoría de los tumores benignos, MIR), o *sintomáticos* (sobre todo los malignos, MIR): dolor torácico, tos, disfagia, estridor, disnea, disfonía, síndrome de vena cava superior, derrame pleural, quilotorax, compresión medular, síndrome de Claude-Bernard-Horner, taponamiento cardíaco, insuficiencia respiratoria.

Algunas características de cada tipo de masa mediastínica son:

A. TIMOMA:

Pueden asociarse a:

- Miastenia gravis (3MIR).
- Aplasia de la serie roja (3MIR).
- Hipogammaglobulinemia y agammaglobulinemia (MIR).
- Síndrome de Cushing (MIR).
- Miocarditis granulomatosa.
- Megaesófago.
- Colagenosis.
- Enfermedad de Whipple.
- Síndrome carcinoide.



repeMIR

El timoma es el tumor más frecuente del mediastino anterior. El 75% de ellos son benignos. Se puede asociar con miastenia gravis, aplasia pura de células rojas y Síndrome de Cushing. (10+)

RECORDEMOS (NEUROLOGÍA)

10-50% de los timomas tienen miastenia, el 10 % de las miastenias tienen timoma (MIR).

Cursa con debilidad y fatigabilidad muscular progresiva durante el día y con los esfuerzos (MIR). La afectación de los músculos oculares es la más frecuente.

Su patogenia se relaciona con la existencia de anticuerpos para receptores colinérgicos (2MIR). La ausencia de anticuerpos anti-receptor de acetilcolina en suero no excluye la enfermedad (MIR).

Son síntomas frecuentes la ptosis y la diplopia (MIR).

La **timectomía** está indicada en los casos de miastenia asociados a timoma, en la miastenia de personas jóvenes (menos de 40 años) (2MIR), y en la forma generalizada de miastenia (2MIR), pero **no** en la forma ocular pura (MIR).

REPASO

Enfermedades torácicas que se pueden asociar a debilidad muscular:

Carcinoma microcítico con S. de Eaton Lambert (3MIR).
Timoma con miastenia (3MIR).

RECORDEMOS (HEMATOLOGÍA)

Aplasia pura de células rojas

Es una anemia normocrómica normocítica con reticulocitos bajos y déficit de precursores eritropoyéticos en el aspirado medular, con serie blanca y plaquetaria normales. Puede asociarse a timoma (3MIR).

Distribución regional de la pérdida de fuerza muscular



95% 60% 30% 10%



© Curso Intensivo MIR Asturias 2004



Con la barbilla en el pecho, el sujeto no opone resistencia cuando se le empuja la cabeza hacia



Diplopia y trastorno del lenguaje al avanzar la jornada

Miastenia grave.



Paciente con timoma y miastenia. Al paciente se le bajan los párpados (ptosis por fatigabilidad muscular) cuando el médico le dice que mire hacia el dedo.

REPASO

Enfermedades torácicas que se pueden asociar a hipogammaglobulinemia:

Bronquiectasias (MIR).
Neumonía por Neumococo (2MIR).
Neumonía por Haemophilus (MIR).
Timoma (MIR).

REPASO

Enfermedades torácicas que se pueden asociar a síndrome de Cushing:

Carcinoma microcítico (4MIR).
Tumor carcinoide.
Timoma (MIR).

MIR 97 (5197): Señale en cuál de las siguientes situaciones **NO** es aconsejable practicar **timectomía** en la miastenia gravis:

1. Mujeres jóvenes.
2. Forma generalizada.
3. Forma ocular exclusiva.*
4. Ausencia de timoma.
5. Título negativo de anticuerpos antirreceptor de acetilcolina.

MIR 00 FAMILIA (6524): En relación con la **miastenia gravis**, señale cuál de las afirmaciones siguientes es verdadera:

1. Es más frecuente en varones.
2. Los músculos distales son los que se afectan con mayor frecuencia en las fases iniciales de la enfermedad.
3. La estimulación eléctrica repetitiva a frecuencias altas es **SIEMPRE** diagnóstica.
4. La debilidad muscular miasténica suele acompañarse, en general, de otros signos o síntomas neurológicos.
5. El tratamiento de elección de la miastenia generalizada en pacientes jóvenes es la timectomía.*

B. TERATOMA

Puede asociarse a hipoglucemia y tirotoxicosis (MIR).

REPASO

Tumores torácicos que se pueden asociar a hipoglucemia:

Mesotelioma localizado grande.
Neurosarcoma.
Teratoma (MIR).



C. LINFOMAS E HIPERPLASIA GANGLIONAR GIGANTE (ENFERMEDAD DE CASTLEMAN):

Febre alta (MIR), hipergammaglobulinemia policlonal.

D. QUISTE DERMOIDE PERFORADO:

Tricotipias (expectoración de pelos y material sebáceo).

E. NEUROFIBROMA DEL VAGO:

Bradycardia.

F. CORIOCARCINOMA:

Ginecomastia. Elevación de la Beta-HCG (MIR).

MIR 09 (9161): Un paciente de 28 años de edad ingresa por dificultad respiratoria, sin antecedentes de enfermedad obstructiva pulmonar previa. En la exploración física se evidencia ginecomastia. En su radiografía de tórax y TAC torácico se muestran múltiples imágenes y nodulos pulmonares sugestivos de suelta de globos. En su analítica destaca una elevación de BetaHCG (12.000 U/L). ¿De qué tumor primario es más probable que estemos hablando?

1. Tumor de Wilms (nefroblastoma).
2. Carcinoma embrionario de testículo.
3. Seminoma.
4. Tumor seno endodérmico.
5. Coriocarcinoma testicular.*

G. NEUROFIBROMA:

Acropaquias, enfermedad de von Recklinhausen.

H. TUMORES NEUROGÉNICOS:

Diarrea rebelde (VIP), úlcera péptica, diaforesis y enrojecimiento.

I. BOCIO ENDOTORÁCICO:

Puede asociarse a tirotoxicosis.

REPASO

Tumores torácicos que se pueden asociar a tirotoxicosis:

- Teratoma (MIR).
- Bocio endotorácico.

J. FEOCROMOCITOMA: hipertensión arterial e hiperglucemia (MIR).

REPASO

Tumores torácicos que se pueden asociar a hipoglucemia:

- Mesotelioma localizado grande.
- Neurosarcoma.
- Teratoma (MIR).

K. ADENOMA PARATIROIDEO: hipercalcemia.

1.3. Métodos complementarios

A. INDICADORES TUMORALES

a. GONADOTROPINAS:

Coriocarcinoma.

b. ALFAFETOPROTEINA:

Teratoma maligno (MIR). Carcinoma de células embrionarias. Carcinomas del seno endodérmico (MIR).

c. ANTÍGENO CARCINOEMBRIONARIO:

Carcinoma de células embrionarias.

d. ÁCIDO VANILMANDÉLICO Y HOMOVANÍLICO:

Aumenta en la orina de los pacientes con neuroblastoma (MIR).

B. RADIOLOGÍA

El TAC y la RNM son las técnicas más específicas para el estudio de las masas mediastínicas (MIR).

a. ATELECTASIA, DERRAME PLEURAL:

Signos de malignidad.

b. CALCIFICACIONES:

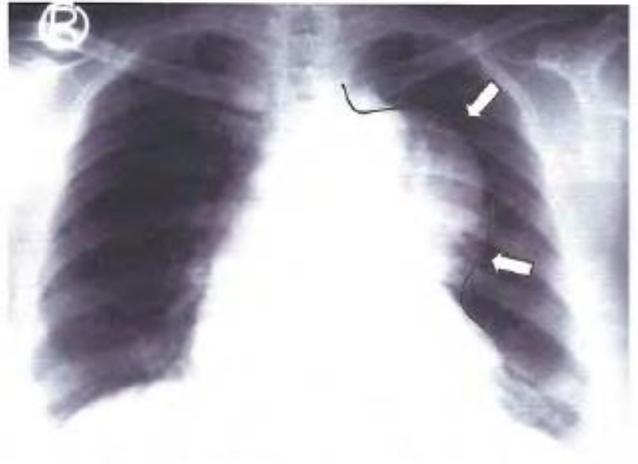
Indicio de benignidad. Teratoma (2MIR) (dientes y huesecitos).

c. DENSIDAD GRASA:

Timolipoma, hernia de epiplón.



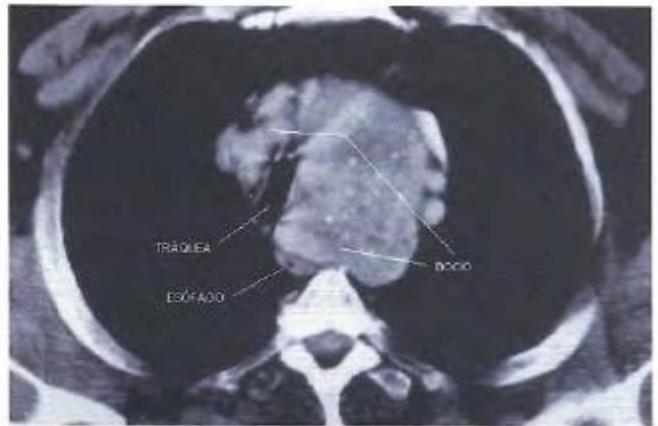
Masa mediastínica en una radiografía de tórax.



Masa mediastínica (flechas). Obsérvese cómo la masa presenta las características típicas de lesión extrapulmonar, con un borde convexo y bien delimitado en su interfase con el pulmón, con el que forma ángulos obtusos en sus extremos superior e inferior (líneas negras).



Masa mediastínica en un TAC torácico: localización en el mediastino anterior.



Bocio intratorácico que desplaza tráquea y esófago a la derecha.

REPASO

El método diagnóstico de elección en...	Es...
Patología mediastínica	TAC (MIR).
Bronquiectasias	TAC.

- C. ANGIOGRAFÍA DIGITAL, ARTERIOGRAFÍA
- Aneurismas.
- D. TRÁNSITO ESOFÁGICO
- Acalasia.
- E. TOMOGRAFÍA DE COLUMNA
- Absceso de la enfermedad de Pott, hemivértebra en mielomeningocele.
- F. CAVOGRAFÍA
- Síndrome de vena cava superior.
- G. GAMMAGRAFÍA
 - a. IODO:
 - Bocio intratorácico.
 - b. SELENIOMETIONINA:
 - Adenoma paratiroideo.
- H. ECOGRAFÍA
- Masas líquidas en el mediastino anterior.
- I. PUNCIÓN ASPIRACIÓN
- Se puede llegar a un diagnóstico sin necesidad de toracotomía, mediante *biopsia con aspiración con aguja fina por vía percutánea de las masas mediastínicas situadas en cualquiera de los compartimentos*. En ocasiones, dada la agudeza y gravedad del caso (como en el *síndrome avanzado de la vena cava superior*) debe recurrirse a la quimioterapia paliativa a pesar de no disponer de un diagnóstico histológico. Quizás esta situación sea una de las pocas excepciones a la obtención obligada del diagnóstico de naturaleza (histológico, o cuanto menos, citológico) antes de proceder al tratamiento del paciente (MIR).
- J. PUNCIÓN TRANSBRONCOSCÓPICA
- Adenopatías.
- K. MEDIASTINOSCOPIA Y MEDIASTINOSTOMÍA
- Para *biopsiar adenopatías mediastínicas (MIR)*, cuando se sospeche *sarcoidosis (granulomas epitelioides sin necrosis caseosa, MIR)*, *linfoma o metástasis (MIR)*.
- L. TORACOTOMÍA EXPLORADORA
- En muchas ocasiones es la intervención quirúrgica (que no debe demorarse siempre que esté indicada) la que permite confirmar o revelar el diagnóstico.

1.4. Tratamiento

- A. TUMORES BENIGNOS
- Extirpación.



Extirpación de timoma por esternotomía media.



Extirpación de tumor neurogénico por toracotomía posterolateral.

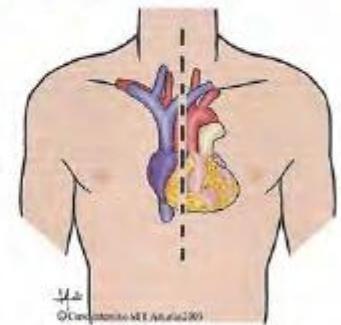
- B. ADENOPATÍAS TUBERCULOSAS, SARCOIDOSIS
- Tratamiento médico.
- C. LINFOMAS, NEUROBLASTOMAS, TUMORES MALIGNOS DE CÉLULAS EMBRIONARIAS
- Poliquimioterapia y/o irradiación.

2. Mediastinitis

2.1. Mediastinitis aguda

Proceso infeccioso fulminante, con elevada morbilidad y mortalidad.

- A. ETIOLOGÍA
- La causa más frecuente es la aparición como complicación postoperatoria de las intervenciones con *esternotomía media (0.4% - 5%)*. Los gérmenes responsables más frecuentemente de las *mediastinitis agudas postesternotomía* son el *Stafilococo (epidermidis)* y las *Pseudomonas*.



Línea de incisión en la esternotomía media y estructuras anatómicas expuestas.

- La causa más frecuente de *mediastinitis aguda no postquirúrgica* es la *perforación esofágica (2MIR)* y, con menos frecuencia, la *rotura traqueal* y la *diseminación de infecciones bucofaringeas*. La causa más frecuente de *perforación esofágica* es la *esofagoscopia (MIR)*. La *mediastinitis aguda* es la mayor causa de mortalidad y morbilidad de la *perforación esofágica*. El *síndrome de Boerhaave* es la *rotura espontánea del esófago tras un vómito*.



La causa más frecuente de mediastinitis aguda no postquirúrgica es la perforación esofágica.

repeMIR

La causa más frecuente de la mediastinitis aguda no postquirúrgica es la perforación esofágica. (3+)

MIR 99 FAMILIA (5973): La etiología más frecuente de la mediastinitis aguda es:

1. Cáncer de pulmón.
2. Neumonía necrotizante.
3. Perforación esofágica.*
4. Traumatismo torácico abierto.
5. Traqueostomía.

REPASO

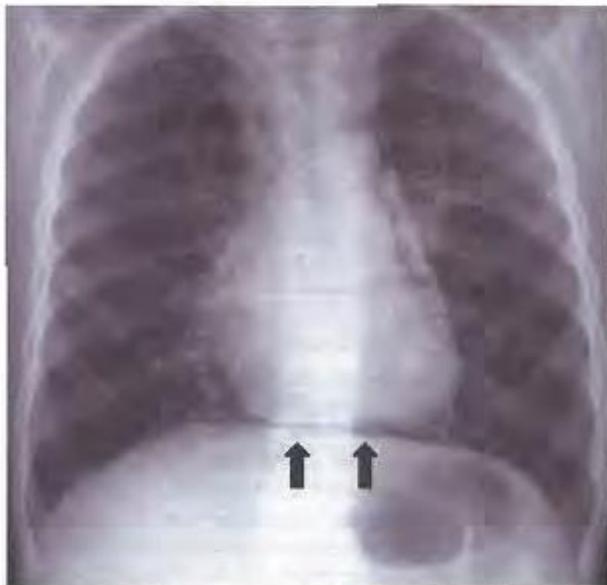
La causa más frecuente de...	Es...
Mediastinitis aguda	Intervenciones con esternotomía media.
Mediastinitis aguda postquirúrgica	Stafilococo epidermidis y Pseudomonas.
Mediastinitis aguda no postquirúrgica	Perforación esofágica (2MIR).
Perforación esofágica	Endoscopia (MIR).

B. CLÍNICA

Fiebre, taquicardia, dolor torácico, disfagia, disnea, cianosis, hipotensión, alteración del estado general y crepitación (MIR).

C. RADIOLOGÍA

Ensanchamiento del mediastino, aire en el mediastino (MIR), neumotórax o hidroneumotórax (MIR), niveles hidroaéreos. El esofagograma puede demostrar la rotura esofágica.



Neumomediastino. Signo del diafragma continuo (flechas).

D. TORACOCENTESIS

En caso de rotura esofágica, la toracocentesis revela un exudado, sanguinolento, con partículas alimenticias, polimorfonucleares, pH bajo (MIR) (inferior a 6) y niveles de amilasa muy elevados (3MIR).

E. TRATAMIENTO

Desbridamiento y drenaje quirúrgico, antibióticos y cuando está controlada la infección cobertura con colgajos musculares (pectoral mayor, recto anterior). Si es por perforación esofágica, exploración quirúrgica inmediata, reparación, drenaje del mediastino y antibióticos (MIR).

F. PRONÓSTICO

La mortalidad es superior al 20%.

2.2. Mediastinitis crónica

A. MEDIASTINITIS CRÓNICA GRANULOMATOSA

a. ETIOLOGÍA

La causa más frecuente es la tuberculosis y la histoplasmosis. Otras causas: sarcoidosis, silicosis, hongos.

b. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Inflamación granulomatosa de los ganglios linfáticos del mediastino.

c. CLÍNICA

Suele ser asintomática en la mayoría de los pacientes. En algunos casos puede producir compresión de estructuras mediastínicas: vena cava superior, nervio frénico y recurrente, grandes vías aéreas, arteria y venas pulmonares.

d. TRATAMIENTO

Tratamiento antituberculoso o de la etiología que corresponda. Ninguna otra medida, ya sea médica o quirúrgica, ha demostrado ser suficientemente eficaz en la mediastinitis crónica.

B. MEDIASTINITIS CRÓNICA FIBROSANTE

a. ETIOLOGÍA

- Enfermedad rara, que en el pasado solía deberse a inflamaciones crónicas tuberculosas de la pleura y del pericardio.
- En ocasiones la inflamación crónica del mediastino coexiste con la del espacio retroperitoneal (fibrosis mediastino-retroperitoneal) en algunos pacientes que toman metisergida (MIR), para el tratamiento de la migraña.

b. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Transformación del tejido conjuntivo laxo del mediastino en tejido fibroso.

c. CLÍNICA

Signos de compresión de alguna estructura mediastínica. Pulso paradójico (obstáculo mecánico a los movimientos del corazón), edema en esclavina (por dificultad en el retorno venoso por la cava superior).

d. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

El diagnóstico exige descartar un tumor mediastínico y comprobar el carácter inflamatorio de la enfermedad por biopsia.

f. TRATAMIENTO

Toracotomía y exéresis de los bloques fibrosos. (Nota: para "Harrison" no se ha demostrado que exista ningún tratamiento eficaz).



RESUMEN DE MEDIASTINO

1.- MASAS MEDIASTÍNICAS

1.1. GENERALIDADES

- Los tumores mediastínicos más frecuentes considerando su frecuencia global (adultos y niños) son los tumores neurogénicos (MIR). Los segundos más frecuentes son los timomas. La masa más común del mediastino del adulto son las metástasis.
- La mayoría de los tumores mediastínicos son benignos (MIR). El tumor maligno primario de mediastino más frecuente es el linfoma.
- La mayoría de los tumores mediastínicos se sitúan en el mediastino anterosuperior (MIR).

1.2. TIMOMA

- El tumor de mediastino anterior más frecuente en el adulto es el timoma (en España, el bocio endotorácico).
- Los timomas pueden asociarse a miastenia gravis (el 10% de las miastenias tienen timoma) (2MIR), aplasia de células rojas (MIR), hipogammaglobulinemia (MIR), síndrome de Cushing (MIR), miocarditis granulomatosa, megaesófago, colagenosis, enfermedad de Whipple y síndrome carcinoide.
- El 75% son benignos. El estudio histológico de los timomas NO ayuda a diferenciar entre benignos y malignos, lo que se basa sólo en características de invasión macroscópica local durante la cirugía (MIR).

1.3. LINFOMA MEDIASTÍNICO

- La 2ª causa más frecuente de masa en el mediastino anterior son los linfomas. La localización más frecuente del linfoma mediastínico es el mediastino anterior. Hay afectación mediastínica en el 50% de los linfomas.
- Los linfomas son radiosensibles.

1.4. TERATOMA

- Los teratomas se localizan en mediastino anterior. El teratoma puede asociarse a hipoglucemia y tirotoxicosis (MIR). Los teratomas pueden contener calcificaciones en su interior (MIR). La aparición radiográfica de dientes en una masa mediastínica es prácticamente diagnóstica de teratoma (MIR).

1.5. TUMORES DE CELULAS GERMINALES

- La localización extragonadal más frecuente de los tumores de células germinales es el mediastino y la pineal.
- Los tumores de células germinales más frecuentes del mediastino son el seminoma y el carcinoma de células embrionarias.
- Los seminomas son radiosensibles.

1.6. QUISTES MEDIASTÍNICOS

- La causa más frecuente de masa en el mediastino medio son los quistes congénitos (excluyendo adenopatías).
- Los quistes congénitos más frecuentes del mediastino son los quistes pericárdicos. La localización más frecuente de los quistes pericárdicos es el ángulo cardiotorácico derecho.
- La localización más frecuente de los quistes broncogénicos es la carina.
- La localización más frecuente de los quistes entéricos es el mediastino medio.

1.7. TUMORES NEUROGÉNICOS

- Los tumores más frecuentes en el mediastino posterior son los neurogénicos (MIR).
- Los tumores neurogénicos más frecuentes son los neurilemomas.
- La edad a la que es más frecuente el neuroblastoma es por debajo de los 4 años (75%). El neuroblastoma se origina del sistema nervioso simpático. Su localización más frecuente globalmente es el abdomen. Pueden producir diarrea por hipersecreción de VIP. El ácido vanilmandélico y homovanílico están aumentados en la orina de los pacientes con neuroblastoma. Los neuroblastomas ocasionalmente pueden madurar hacia formas benignas.

2.- MEDIASTINITIS

2.1. MEDIASTINITIS AGUDA

- La causa más frecuente de mediastinitis aguda son las intervenciones con esternotomía media (2%). El germen responsable más frecuentemente de las mediastinitis agudas post-esternotomía es el Stafilococo (epidermidis) y Pseudomonas.
- La causa más frecuente de mediastinitis aguda no postquirúrgica es la perforación esofágica (MIR). La causa más frecuente de perforación esofágica es la endoscopia (MIR). La mayor causa de morbi-mortalidad de la perforación esofágica es la mediastinitis aguda.
- Radiológicamente aparecerá ensanchamiento mediastínico, neumomediastino e hidroneumotórax.
- Ante una perforación esofágica, la toracocentesis mostrará un exudado con pH bajo y amilasa muy elevada.
- El tratamiento requerirá exploración quirúrgica inmediata del mediastino, reparación de la perforación esofágica, drenaje del mediastino y antibióticos.

2.2. MEDIASTINITIS CRÓNICA

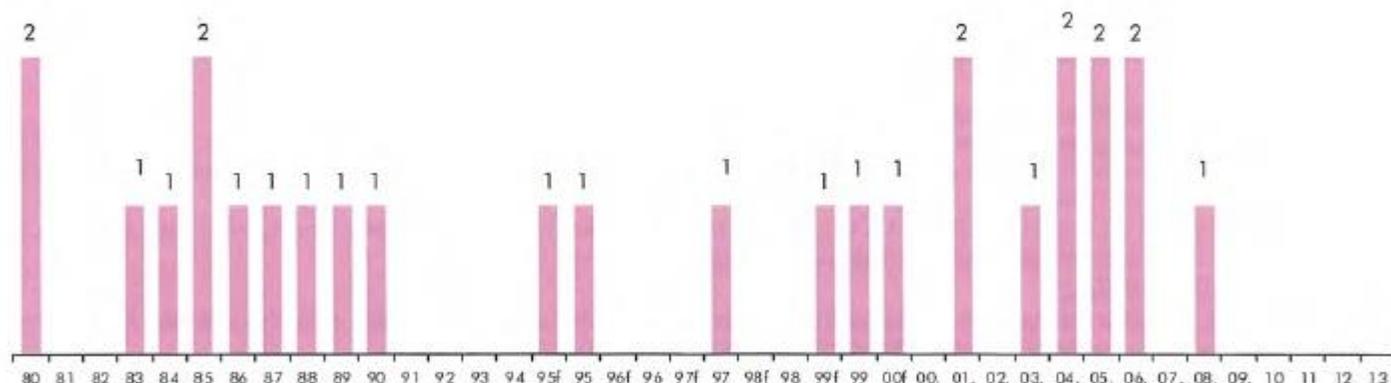
- **Etiología:** La tuberculosis puede provocar mediastinitis crónica. La metisergida se asocia a mediastinitis crónica por fibrosis e inflamación crónica del espacio mediastínico.
- **Clínica:** La mediastinitis crónica cursa con pulso paradójico y edema en esclavina.



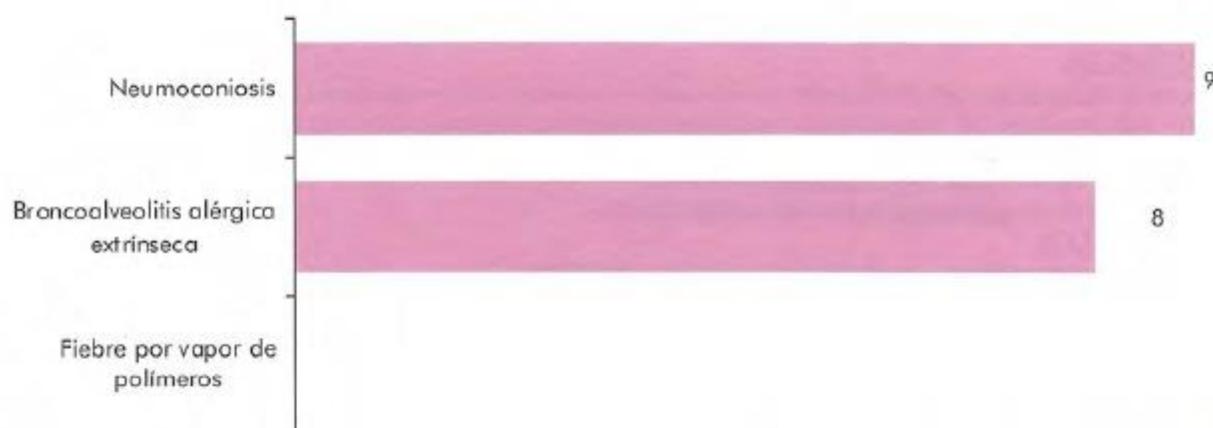
Enfermedades profesionales

XIII

Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Capítulo poco rentable. Muy preguntado en la década de los 80 y del 2.000 al 2.006. Actualmente no suele haber preguntas.

- Diagnóstico de Silicosis y Asbestosis, con sus características clínicas asociadas.
- Diagnóstico y tratamiento de la Bronquioloalveolitis alérgica extrínseca.

En este capítulo encontrarás los siguientes conceptos RepeMIR:

1. Silicosis, Histiocitosis X y reactivación de tuberculosis afectan, más frecuentemente, a campos superiores. Asbestosis, campos inferiores (4MIR).
2. Silicosis: calcificaciones mediastínicas en cáscara de huevo (2MIR).
3. Los pacientes con silicosis tienen alto riesgo de infección por *Mycobacterium tuberculosis* (2MIR).
4. Placas pleurales = exposición al asbesto (2MIR).
5. La exposición al asbesto se relaciona con la aparición de Mesotelioma y carcinoma broncogénico (4MIR).
6. Bronquiolo-alveolitis alérgica extrínseca o neumonitis por hipersensibilidad: disnea al exponerse a ciertos alérgenos, aumento de linfocitos T CD8, sin eosinofilia y sin aumento de IgE (9MIR).

1. Por inhalación de polvos inorgánicos **neumoconiosis**

1.1. Silicosis

A. ETIOLOGÍA

Inhalación de polvo de sílice (SiO_2).

B. EPIDEMIOLOGÍA

a. GRUPOS DE ALTO RIESGO:

Minas (sobre todo de **antracita**), canteras, construcción de túneles, extracción de espatoflúor, industria de la cerámica, trabajadores que utilizan chorros de arena, etc.

b. LATENCIA:

De 15 - 20 años (en trabajadores de chorro de arena puede ser tan sólo de 2 años).



Los mineros tienen riesgo de desarrollar silicosis.

C. PATOGENIA

Desconocida. Parece que interviene un proceso autoperpetuado de migración y destrucción de macrófagos tras la fagocitosis del sílice, que genera fibrogénesis. Las partículas de tamaño inferior a 2,5 micras son las que más frecuentemente se depositan en los alveolos.

D. ANATOMÍA PATOLÓGICA

a. MACROSCÓPICAMENTE:

Nódulos sueltos o confluentes, duros (MIR).

b. MICROSCÓPICAMENTE:

Nódulo silicótico: capas concéntricas de colágeno (**granuloma fibroso concéntrico alrededor de una arteria**, MIR) rodeadas de macrófagos y células plasmáticas, con centro hialinizado, que pueden cavitarse, con abundantes microcristales visibles con el microscopio de luz polarizada (MIR). Lesiones características en los ganglios hiliares (MIR).

REGLA NEMOTÉCNICA

La silicosis tiene granulomas **CO**ncéntricos alrededor de un vaso y adenopatías en **CA**scara de huevo



E. CLÍNICA

Muchos años es **asintomática**. Luego: disnea de esfuerzo, tos, dolor torácico, hemoptisis, melanoptisis.

F. COMPLICACIONES

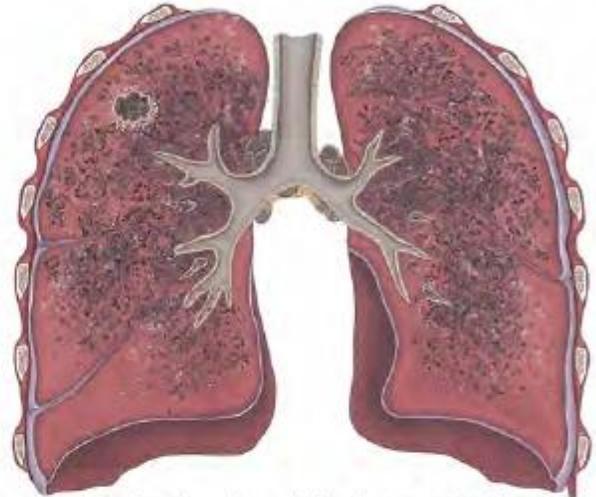
a. SILICOTUBERCULOSIS:

La silicosis predispone a la infección tuberculosa (2MIR). Sospechar si aparece fiebre y hemoptisis.

Los silicóticos Mantoux + son candidatos a la profilaxis con isoniazida (MIR).

Harrison: "El tratamiento antituberculoso está indicado en todos los pacientes con silicosis y prueba PPD positiva".

El tratamiento de la silicotuberculosis se realiza con 4 fármacos durante **9 meses** (RIPE 2 meses + RI 7 meses).



Silicotuberculosis. Las dos enfermedades afectan predominantemente los lóbulos superiores del pulmón.

b. NEUMOTÓRAX.

c. SÍNDROME DE CAPLAN:

Asociación de **silicosis**, **factor reumatoideo positivo** e imágenes radiográficas redondeadas que corresponden a **nódulos fibróticos reumatoideos** (2MIR), de centro necrótico (el nódulo reumatoide es la lesión anatomopatológica extraarticular de la artritis reumatoide).



G. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOLOGÍA:

- Nódulos de 1-10 mm de diámetro, diseminados, más frecuentes en **campos superiores**.
- Fibrosis masiva progresiva (masas fibróticas de 10 mm de diámetro en campos superiores, MIR). Aumentan la fibrosis la asociación con tuberculosis, factor reumatoideo, LED, y esclerodermia.
- Fibrosis pleural.
- La calcificación de los ganglios linfáticos hiliares ocurre hasta el 20% de los casos de silicosis y produce un aspecto característico en "cáscara de huevo" (3MIR).
- Pueden existir cavidades (MIR), de pared gruesa con contenido hemático o necrótico (al expulsarse producen melanoptisis).



REPASO

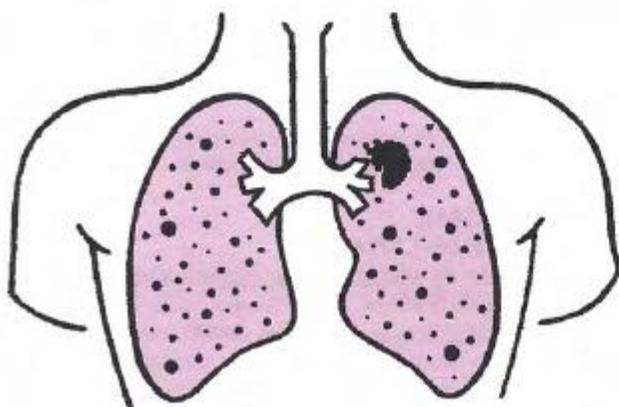
Calcificaciones en...	Enfermedad...
Diana	Histoplasmosis (MIR).
Palomitas de maíz	Hamartoma (MIR).
Cáscara de huevo	Silicosis (3MIR).

MIR 03 (7544): En una radiografía de tórax, la presencia de calcificación en cáscara de huevo en los ganglios de hilio es un signo bastante típico de:

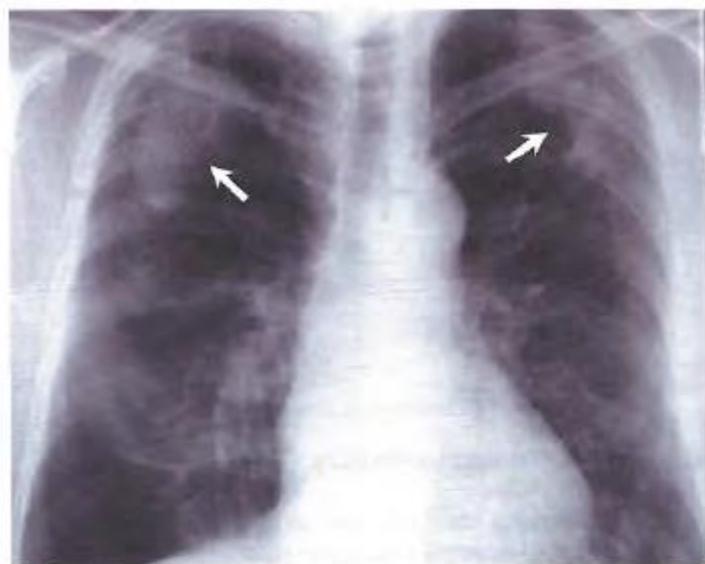
1. Beriliosis.
2. Silicosis.*
3. Asbestosis.
4. Talcosis.
5. Baritosis.

MIR 04 (7807): La radiografía de tórax de un paciente muestra calcificaciones mediastínicas en "cáscara de huevo". ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

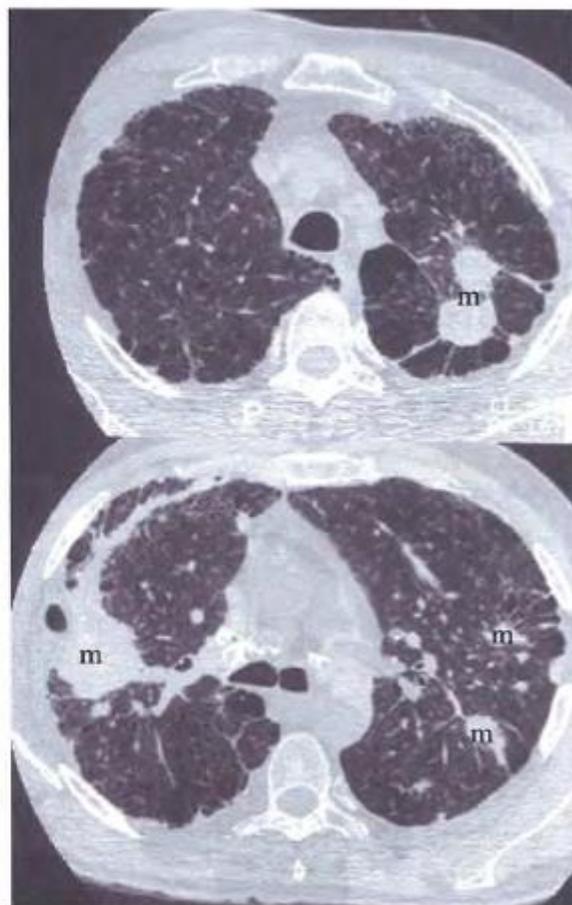
1. Sarcoidosis.
2. Tuberculosis.
3. Silicosis.*
4. Histoplasmosis.
5. Linfoma tratado.



Silicosis.



Silicosis. Patrón intersticial bilateral con masas de fibrosis masiva progresiva (flechas) en ambos lóbulos superiores de disposición periférica.



TC pulmonar de alta resolución: Paciente con silicosis que presenta masas de fibrosis masiva progresiva (m) en campos pulmonares superior y medio.

b. PRUEBAS FUNCIONALES:

Trastorno ventilatorio restrictivo, obstructivo, o mixto (capacidad vital disminuida con VEMS normal, MIR). Difusión precozmente disminuida.

c. INMUNOLOGÍA:

Pueden existir anticuerpos ANA y factor reumatoideo positivo.

G. PROFILAXIS

Uso de mascarilla. Aireación y aspiración de los lugares de trabajo. Revisiones periódicas. Si es necesario, profilaxis de la tuberculosis.

H. TRATAMIENTO

No existe. Cuando aparecen signos radiológicos, el trabajador debe ser apartado del lugar de riesgo. La enfermedad progresa aunque se suspenda la exposición.

I. SILICOSIS POR CHORRO DE ARENA

- Latencia muy pequeña (incluso 2 años y aunque cese la exposición).
- Radiológicamente, puede presentar infiltración miliar difusa o consolidación del parénquima.
- Histológica y radiológicamente simula una proteinosis alveolar.
- Puede existir glomerulonefritis y proteinuria asociada (diagnóstico diferencial con el síndrome de Goodpasture).

1.2. Enfermedades pulmonares por asbesto

A. ASBESTOSIS

Fibrosis pulmonar intersticial en la que se demuestran cuerpos o fibras de asbesto.

a. ETIOLOGÍA

Exposición a fibras de amianto o asbesto (2MIR). Al contrario que para el mesotelioma, se requiere una exposición importante y continuada. Latencia de 15-40 años tras la exposición.

b. EPIDEMIOLOGÍA

Grupos de alto riesgo: Puede haber exposición en la minería, serrerías, fabricación de productos que contienen amianto, construcción (instalación de cañerías MIR, trabajadores del fibrocemento, caldererías), fabricación de



prendas contra incendios, materiales plásticos de relleno, frenos y embragues.

c. PATOGENIA

Como reacción al depósito de asbesto en el pulmón, se acumulan **macrófagos** y **neutrófilos** en los alveolos. La liberación de sus enzimas lisosómicos genera inflamación y, posteriormente, fibrosis.

d. CLÍNICA

Como la clínica de la fibrosis pulmonar idiopática: disnea de esfuerzo progresiva, tos seca, **acropaquias** (que no aparecen en las otras **neumoconiosis**), estertores crepitantes teleinspiratorios basales.

e. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

• **Radiología y TAC de Alta Resolución**

Fibrosis pulmonar (3MIR). Patrón intersticial reticular bilateral que predomina en bases (2MIR). Atelectasias redondas (MIR).

MIR 05 (8064): Un paciente de 60 años de edad acude a la consulta por habersele descubierto un patrón de tipo **intersticial** en la radiografía de tórax. Refiere ser fumador de 40 paquetes/año y haber trabajado como **montador de tuberías**. En la tomografía axial computerizada se observa el mencionado patrón y un **engrosamiento pleural**. El diagnóstico en que pensará es:

1. Fibrosis pulmonar.
2. Neumoconiosis.
3. Bronquiolitis respiratoria.
4. **Asbestosis.***
5. Silicosis.

MIR 06 (8324): Una enfermedad infiltrativa difusa pulmonar, con predominio de las lesiones en los campos superiores, sugiere **cualquiera** de las siguientes posibilidades diagnósticas, **MENOS UNA**. ¿Cuál es ésta?

1. Silicosis.
2. Tuberculosis.
3. Histocitosis de células de Langerhans.
4. Sarcoidosis.
5. **Asbestosis.***

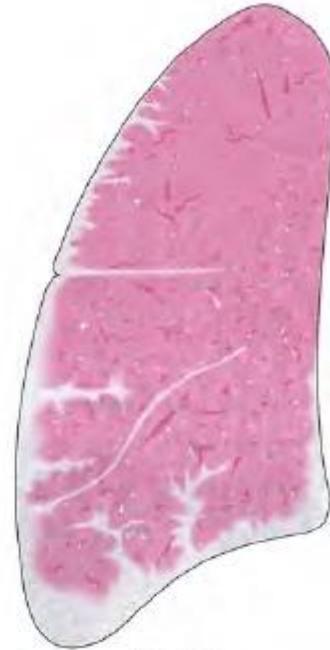
• **Biopsia, Lavado broncoalveolar:**

Como fibrosis pulmonar idiopática (BAL con aumento de los **neutrófilos**) excepto por la presencia de **cuerpos ferruginos** que se tiñen de azul con el PELS (no son patognomónicos, e indican sólo exposición al asbesto, no enfermedad –similar a lo que ocurre con el Mantoux en la TBC–).



Cuerpos de asbesto en esputo.

- **Pruebas de difusión:** Capacidad de difusión disminuida. Es la prueba que se altera más precozmente.
- **Pruebas funcionales:** Patrón restrictivo.



Asbestosis.

f. EVOLUCION

Lenta pero inexorable.

g. PROFILAXIS

Información al trabajador, mascarillas durante el trabajo, permanencia breve en lugares de riesgo, aspiradores para limpiar la ropa (tanto la asbestosis como el mesotelioma se pueden encontrar en mujeres con exposición ambiental al limpiar la ropa de los trabajadores de alto riesgo).

h. TRATAMIENTO

No existe un tratamiento específico. Tratamiento de soporte. Oxigenoterapia para tratar la hipoxemia. Abandono del hábito tabáquico, pues la **exposición al asbesto y al tabaco aumentan el riesgo de cáncer de pulmón**.

REGLA NEMOTÉCNICA

La silicosis afecta sobre todo a campos superiores del pulmón, la asbestosis a campos inferiores.

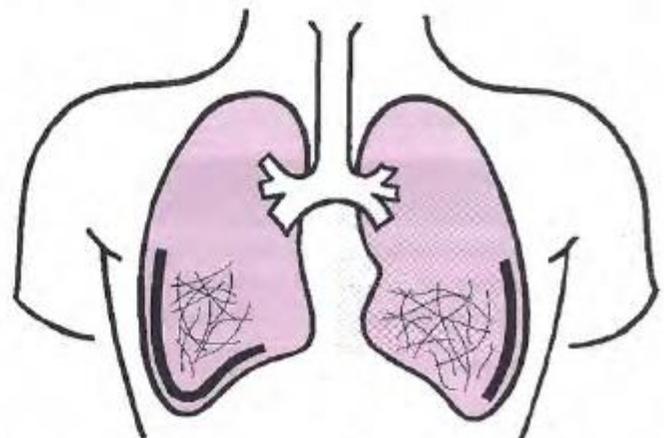
La Silicosis Sube, la Asbestosis "Abaja".

B. DERRAME PLEURAL BENIGNO

Suelen ser pequeños derrames sanguinolentos y estériles. A largo plazo, el 30 – 50% se asocia a **mesotelioma**. Sólo requieren drenaje los derrames voluminosos que produzcan disnea.

C. PLACAS PLEURALES

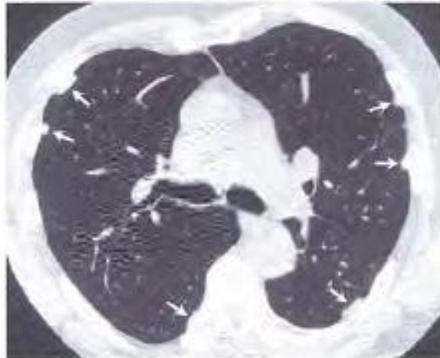
Son **placas hialinas** (colágenas, MIR), en ocasiones calcificadas, que aparecen bilateralmente en la pleura **parietal** (no en la visceral). Son asintomáticas y sólo indican **exposición al asbesto** (4MIR), no necesariamente afectación pulmonar. Son más frecuentes en zonas inferiores, diafragma y borde cardíaco.



Asbestosis: placas pleurales calcificadas y patrón intersticial en las bases.



Placas pleurales calcificadas.



TC de alta resolución pulmonar en la que se aprecian varias placas pleurales localizadas en la pleura costal de ambos hemitórax (flechas). Exposición al asbesto.

REGLA NEMOTÉCNICA

Placas Pleurales: Pleura Parietal.

MIR 99 FAMILIA (6157): ¿Cuál de las siguientes sustancias puede provocar la formación de placas pleurales?

1. Hierro.
2. Estaño.
3. Aluminio.
4. Asbesto.*
5. Sílice.

MIR 01 (7009): Hombre de 56 años evaluado porque en una radiografía de tórax realizada para un estudio preoperatorio de hernia inguinal aparece un patrón intersticial reticular en bases pulmonares y placas pleurales calcificadas en diafragma. ¿Cuál considera usted que es el dato a conocer?

1. Indagar antecedentes de tuberculosis.
2. Interrogar sobre la existencia de animales domésticos.
3. Buscar la existencia de alteraciones articulares en la exploración física.
4. Valorar cuidadosamente historia de tabaquismo.
5. Interrogar sobre la historia laboral.*

D. ENGROSAMIENTO PLEURAL DIFUSO

Engrosamiento difuso de la pleura visceral (3MIR) por debajo del 4º espacio intercostal, habitualmente bilateral, visible en la radiografía PA. Cursa con disnea y patrón restrictivo. En caso de disnea severa, y si no existe enfermedad parenquimatosa, puede ser necesaria la decorticación.

REPASO

La localización más frecuente de...	Es...
Mesotelioma benigno	Pleura visceral.
Engrosamiento pleural benigno	Pleura visceral.
Mesotelioma maligno	Pleura visceral y parietal.
Placas pleurales por asbesto	Pleura parietal.

E. CÁNCER

a. CARCINOMA BRONCÓGENICO (4MIR):

20-30 años de tiempo de latencia tras la primera exposición. El riesgo está muy aumentada por el tabaco. El 40% de los pacientes con asbestosis muere de cáncer de pulmón. La neoplasia más frecuente en un fumador con antecedentes de exposición al asbesto es el carcinoma broncogénico (MIR) (por encima del mesotelioma).

b. MESOTELIOMA PLEURAL Y PERITONEAL (4MIR):

Tiempo de latencia: 30 a 35 años tras la primera exposición. Al contrario que en la Asbestosis, no se requiere una exposición continuada al asbesto. No influye el tabaco.

MIR 08 (8844): Uno de los siguientes hallazgos NO sería esperable en un paciente con antecedente de exposición al asbesto. ¿Cuál es?

1. Mesotelioma pleural.
2. Adenopatías mediastínicas calcificadas.*
3. Atelectasia redonda.
4. Carcinoma broncogénico.
5. Placas pleurales.



repeMIR

La exposición al asbesto se relaciona con la aparición de Mesotelioma y carcinoma broncogénico. (4+)

c. OTROS TUMORES

Parece existir un riesgo aumentado de desarrollar tumores digestivos, de laringe, riñón, páncreas, ovario, oculares y linfomas.

1.3. Otras

A. NEUMOCOONIOSIS DE LOS TRABAJADORES DEL CARBÓN

Se precisa una exposición de 5 a 10 años. Es más frecuente en trabajadores de minas de antracita, bajo la superficie. Clínica similar y aditiva a la del fumador que desarrolla EPOC. Las calcificaciones son raras.

B. BERILIOSIS (MIR)

a. ETIOLOGÍA:

Enfermedad pulmonar intersticial crónica que se desarrolla sólo en una pequeña parte de los expuestos al berilio. A veces puede cursar como neumonitis aguda.

b. EPIDEMIOLOGÍA

Trabajadores de la industria cerámica, tubos fluorescentes o fábricas de alta tecnología.

c. PATOGENIA:

Actualmente se considera como enfermedad de hipersensibilidad crónica, donde los linfocitos T CD4 sensibilizados al berilio desempeñan un papel fundamental en la patogenia.

d. ANATOMÍA PATOLÓGICA:

Alveolitis dominada por linfocitos T4 y macrófagos alveolares. Granulomas no caseificantes (MIR), idénticos a los de la sarcoidosis. Puede ser imposible su diferenciación si no se determina la concentración de berilio en el tejido.

e. LAVADO BRONCOALVEOLAR (BAL):

Linfocitos CD4 aumentadas, como en la sarcoidosis (CD8 en la alveolitis alérgica extrínseca).

C. SIDEROSIS

2. Por polvos orgánicos: bronquioloalveolitis alérgica extrínseca. Neumonitis por hipersensibilidad

2.1. Etiología

Las neumonitis por hipersensibilidad son un conjunto de enfermedades granulomatosas intersticiales pulmonares producidas por la inhalación de polvos orgánicos (1-5 micras). A diferencia de otras enfermedades granulomatosas pulmonares, la enfer-



medad afecta sólo a los pulmones, sin alteraciones extrapulmonares. Los alérgenos suelen ser esporas de microorganismos. Curiosamente el tabaco parece ofrecer cierta protección frente a esta enfermedad, posiblemente aumentando el número de macrófagos activados en los alveolos. Es necesaria cierta susceptibilidad del huésped, ya que sólo el 10% de los expuestos desarrollan la enfermedad.

REPASO

Enfermedades pulmonares relacionadas con el tabaquismo:

- Neumotórax primario.
- EPOC.
- Cáncer de pulmón (3MIR).
- Granuloma eosinófilo pulmonar.

REPASO

Enfermedades pulmonares en las que el tabaquismo parece ofrecer cierta protección:

- Neumonitis por hipersensibilidad.
- Sarcoidosis.

A. PULMÓN DEL GRANJERO (MIR):

Heno enmohecido con esporas de *Micropolispora faeni* o *Thermoactinomyces vulgaris* (bacterias termófilas similares a hongos). Menos del 10% de los trabajadores expuestos desarrollan enfermedad.



Pulmón del granjero por inhalación de heno enmohecido.

MIR 05 (8062): Un paciente de 30 años habitante de un pueblo de Cantabria, no fumador, que trabaja por las mañanas en una cantera de granito y por las tardes ayuda en su casa al cuidado del ganado vacuno, acude al médico por disnea de esfuerzo y un patrón intersticial. La TAC torácica confirma el patrón intersticial y además objetiva imágenes de vidrio esmerilado de tipo mosaico. El diagnóstico más probable es de:

1. Neumonitis por hipersensibilidad.* (Nota: pulmón del granjero)
2. Proteinosis alveolar.
3. Sarcoidosis.
4. Silicosis (Nota: es demasiado joven para que el patrón intersticial se deba a silicosis, ya que el tiempo de latencia de la misma es de 15 a 20 años).
5. Silicatosis.

B. BAGAZOSIS (MIR):

Trabajadores de la caña de azúcar (esporas de *T. vulgaris* y *T. sarachi*).



REGLA NEMOTÉCNICA

La **BAG**azosis aparece en trabajadores que manipulan caña de **AZÚCAR**.



BAGazosis: caña de azúcar

"**BAG**" o comiendo **AZÚCAR**.

C. SUBEROSIS:

Polvo de corcho (*Penicilium frequentans*).

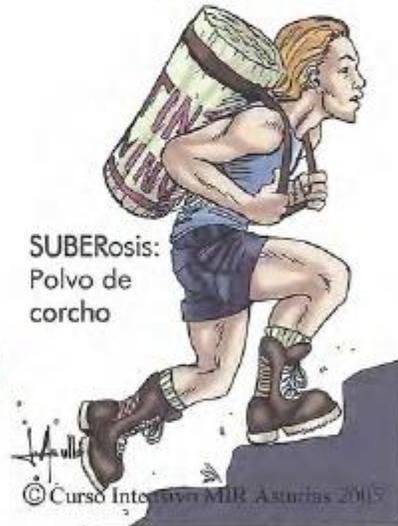


REGLA NEMOTÉCNICA

La **SUB**erosis aparece en trabajadores que manipulan polvo de **CORCHO**



SUBERosis: Polvo de corcho



Trabajador **SUB**iendo **CORCHO**.

D. PULMÓN DEL CUIDADOR DE AVES (MIR):

Los antígenos son proteínas séricas, excrementos y epitelios de paloma, cotorra, periquito, etc. No confundirlo con la Psitacosis (antecedente de contacto con loros, infección por *Chlamydia psittaci*) que es una infección y no una alveolitis alérgica extrínseca (la psitacosis produce cefalea; el pulmón del cuidador de aves, no).



E. BISINOSIS

Trabajadores de los molinos de algodón.

2.2. Clínica

El síntoma predominante en la neumonitis por hipersensibilidad es la **disnea**. Es característica la repetición del cuadro al exponerse el enfermo al mismo ambiente. La prueba más rentable para el diagnóstico es la historia clínica precisa (MIR).

A. AGUDA

A las 4 a 8 horas de exposición al antígeno aparecen fiebre, malestar, tos seca y disnea (3MIR), que suele desaparecer espontáneamente en horas o días. Es fácil confundir el cuadro con una neumonía infecciosa.

B. SUBAGUDA

Disnea de esfuerzo, malestar, tos, pérdida de peso, crepitantes finos.

C. CRÓNICA

Disnea y tos (productiva o no). La clínica remeda la bronquitis crónica del fumador.

MIR 97 (5184): Varón de 18 años empleado de una pajarería. Ingresó por insuficiencia respiratoria aguda tras una semana de fiebre, tos y disnea progresiva. RX tórax: Infiltrados alveolointersticiales difusos y bilaterales. Ecocardiograma: derrame pericárdico moderado sin compromiso hemodinámico. Permanece en UVI 7 días con ventilación mecánica y es dado de alta (con RX tórax normal), el día 18 de hospitalización, con tratamiento esteroideo. Mes y medio más tarde ingresa de nuevo en insuficiencia respiratoria aguda. La radiología torácica reproduce las imágenes del ingreso previo (excepto por la ausencia de cardiomegalia). Con más probabilidad el paciente tiene:

1. Insuficiencia cardíaca por valvulopatía oculta.
2. Isquemia miocárdica por coronariopatía con insuficiencia cardíaca.
3. Pericarditis viral recidivante con insuficiencia cardíaca.
4. Alveolitis alérgica extrínseca.* (Nota: Pulmón del cuidador de aves).
5. Psitacosis recidivante.

MIR 06 (8322): Hombre de 30 años de edad que presenta un cuadro de dos meses de evolución compuesto de tos con escasa expectoración, disnea especialmente por la noche y febrícula de 37,6°C. La radiografía de tórax muestra un patrón reticular que afecta ambas bases. El enfermo tiene palomas y periquitos. ¿Qué aparecerá en el lavado broncoalveolar?

1. Aumento de linfocitos T supresores (CD₈).*
2. Aumento de linfocitos T colaboradores (CD₄).
3. Predominio evidente de eosinófilos.
4. Aumento de macrófagos.
5. Disminución de neutrófilos.

2.3. Anatomía patológica

A. FASE AGUDA Y SUBAGUDA

- Alveolitis por reacción inmunológica tipo III (inmunocomplejos, MIR).
- Neumonitis intersticial granulomatosa (granulomas no caseificantes) por reacción inmunológica tipo IV (3MIR), mediada por células, con infiltración linfocitaria, células gigantes.
- Bronquiolitis obliterante.

B. CRÓNICA

Fibrosis pulmonar intersticial.

2.4. Métodos complementarios

A. FASE AGUDA

- Fiebre, leucocitosis (MIR), con neutrofilia (MIR), aumento de VSG (MIR).
- A pesar de llamarse "alérgica" **NO** hay aumento de IgE (MIR), ni eosinofilia (2MIR).
- Precipitinas (anticuerpos específicos, MIR frente al antígeno inhalado). La micotoxicosis (pulmón atípico del granjero) se caracteriza por la ausencia de precipitinas séricas.
- Test de provocación específico positivo (MIR): reducción de la capacidad de difusión de CO a las 4 – 6 horas de la provocación (MIR).
- Prueba cutánea inmediata y a las 6 – 8 horas (semirretardada) positivas frente a algunos antígenos (MIR).

- Factor reumatoideo positivo (MIR).
- Radiografía de tórax normal, con patrón intersticial nodular difuso o en vidrio deslustrado (2MIR).
- Patrón restrictivo en las pruebas funcionales (MIR) (descenso de la capacidad vital, MIR).

B. FASE CRÓNICA

- Fibrosis pulmonar predominante en campos superiores, patrón intersticial en la radiografía de tórax (MIR).
- Patrón funcional restrictivo (MIR).
- Reducción de la capacidad de transferencia de CO.
- El lavado broncoalveolar muestra un predominio de linfocitos (sobre todo linfocitos T₈ = supresores / citotóxicos, 3MIR) y mastocitos tanto en la fase aguda como en la crónica. Cociente linfocitos T₄ / T₈ bajo (4MIR).



repeMIR

Bronquiolo-alveolitis alérgica extrínseca o neumonitis por hipersensibilidad: disnea al exponerse a ciertos alérgenos, aumento de linfocitos T CD8, sin eosinofilia y sin aumento de IgE. (9+)

MIR 99 (6457): Paciente de 50 años que presenta en la radiografía de tórax un patrón intersticial instaurado tras una clínica de disnea de meses de duración. Para establecer el diagnóstico se le practica una broncofibroscopia con biopsia transbronquial en la que, entre otras lesiones, se muestran granulomas. El lavado broncoalveolar demuestra un predominio de linfocitos (60%) con un cociente CD₄ / CD₈ bajo. El diagnóstico más probable, entre los siguientes, es:

1. Neumonía intersticial linfocitaria.
2. Neumonitis por hipersensibilidad.*
3. Sarcoidosis.
4. Neumonitis aspergilar.
5. Tuberculosis miliar.

MIR 00 FAMILIA (6485): La causa de la disnea, en un paciente varón de 40 años que consulta por este síntoma, parece deberse a una neumonitis por hipersensibilidad. Apoyamos nuestro diagnóstico en los siguientes hechos EXCEPTO:

1. Exposición a antígenos potencialmente provocadores.
2. Eosinofilia periférica y en esputo.*
3. Presencia de precipitinas séricas.
4. Alteración de la difusión pulmonar.
5. Hipoxemia inducida con el ejercicio.

MIR 01 (7004): En un paciente con sospecha clínica de neumonitis por hipersensibilidad debida a pulmón del granjero, ¿qué patrón citológico encontraremos en el lavado broncoalveolar?

1. Predominio evidente de eosinófilos.
2. Aumento de linfocitos T supresores/citotóxicos (CD₈).* (Nota: actualmente la denominación correcta es sólo citotóxicos).
3. Aumento de macrófagos.
4. Aumento de neutrófilos.
5. Aumento de linfocitos T colaboradores (CD₄).

MIR 04 (7804): Paciente de 50 años que presenta en la radiografía de tórax un patrón intersticial instaurado tras una clínica de disnea de meses de duración. Al no realizarse diagnóstico se le practica una broncofibroscopia con biopsia transbronquial en la que entre otras lesiones se muestran granulomas. El lavado broncoalveolar demuestra un predominio de linfocitos (60%) con un predominio de los linfocitos T supresores citotóxicos (CD₈). El diagnóstico más probable es de:

1. Neumonía intersticial linfocitaria.
2. Neumonitis por hipersensibilidad.*
3. Sarcoidosis.
4. Neumonitis aspergilar.
5. Tuberculosis miliar.



REPASO

La localización más frecuente de...	Es...
Enfisema lobar congénito	Lóbulos superiores y medios.
Enfisema centroacinar	Lóbulos superiores (MIR).
Bronquiectasias en la mucoviscidosis	Lóbulos superiores.
Fibrosis pulmonar en la silicosis	Lóbulos superiores.
Fibrosis pulmonar en las alveolitis extrínsecas	Lóbulos superiores.
Carcinoma epidermoide pulmonar	Lóbulos superiores.
Carcinoma broncogénico con síndrome de vena cava superior	Lóbulo superior derecho.
Neumonía por Klebsiella	Lóbulo superior derecho.
Enfermedad tuberculosa (reactivación)	Lóbulos superiores (segmentos posteriores y apicales, MIR).
Absceso pulmonar	Lóbulo superior derecho (segmentos posteriores) y lóbulo inferior derecho (segmentos superiores).

2.5. Tratamiento

Evitar la exposición a los alérgenos es el único tratamiento eficaz. No está indicado el tratamiento de hiposensibilización. Corticoides (MIR) (durante periodos cortos en fases agudas y en tratamientos de larga duración en fase crónica).

3. Por gases tóxicos: fiebre por vapor de polímeros

A. EPIDEMIOLOGÍA

Trabajadores de la industria del plástico.

B. ETIOLOGÍA

Inhalación de fluorocarburos transmitidos desde las manos del trabajador a los cigarrillos, donde se volatilizan.

C. CLÍNICA

Fiebre, escalofríos, malestar general y sibilancias.



RESUMEN DE ENFERMEDADES PROFESIONALES

1.-NEUMOCONIOSIS

- Para que las partículas minerales se depositen en los alvéolos deben tener un tamaño inferior a 2,5 micras.

1.1. SILICOSIS

- **Anatomía Patológica:** Los nódulos silicóticos son sueltos o confluentes, duros. Microscópicamente presentan un granuloma fibroso concéntrico alrededor de una arteria y microcristales visibles con luz polarizada. Las calcificaciones en cáscara de huevo corresponden a adenopatías antiguas silicóticas (MIR).
- La **fibrosis masiva progresiva** de la silicosis predomina en los campos superiores. La fibrosis pulmonar de las alveolitis alérgicas extrínsecas predomina en los campos superiores. La fibrosis pulmonar en la asbestosis no es masiva y predomina en las bases.
- El **síndrome de Caplan** es la asociación de silicosis, factor reumatoideo positivo y nódulos reumatoides en la radiografía de tórax (MIR).
- **Silicotuberculosis:** La silicosis predispone a la infección tuberculosa (MIR). Los silicóticos Mantoux + son candidatos a la profilaxis con isoniacida (MIR) o al tratamiento con 4 drogas durante 9 meses.

1.2. ASBESTO

- **Asbestosis:** En la asbestosis es necesaria una exposición importante y continuada al asbesto, al contrario que en el mesotelioma. En la asbestosis es más frecuente la afectación pleural que la parenquimatosa. La asbestosis es la única neumoconiosis con acropneumatoxias (MIR). Las pruebas que se alteran más precozmente en las asbestosis son las pruebas de difusión.
- Indican exposición al asbesto: **placas pleurales calcificadas** (asintomáticas) (MIR) y cuerpos ferruginosos en el BAL. Las placas pleurales son placas hialinas asintomáticas bilaterales en la pleura parietal.
- El asbesto también se asocia a **derrame pleural benigno** y **engrosamiento pleural difuso** (pleura visceral).
- La exposición al asbesto es un factor etiológico importante en el desarrollo de **carcinoma broncogénico** (40% de pacientes con asbestosis muere por cáncer de pulmón) (MIR), **mesotelioma** pleural y peritoneal (MIR). En el desarrollo del mesotelioma no influye el tabaco.

1.3. BERILIOSIS

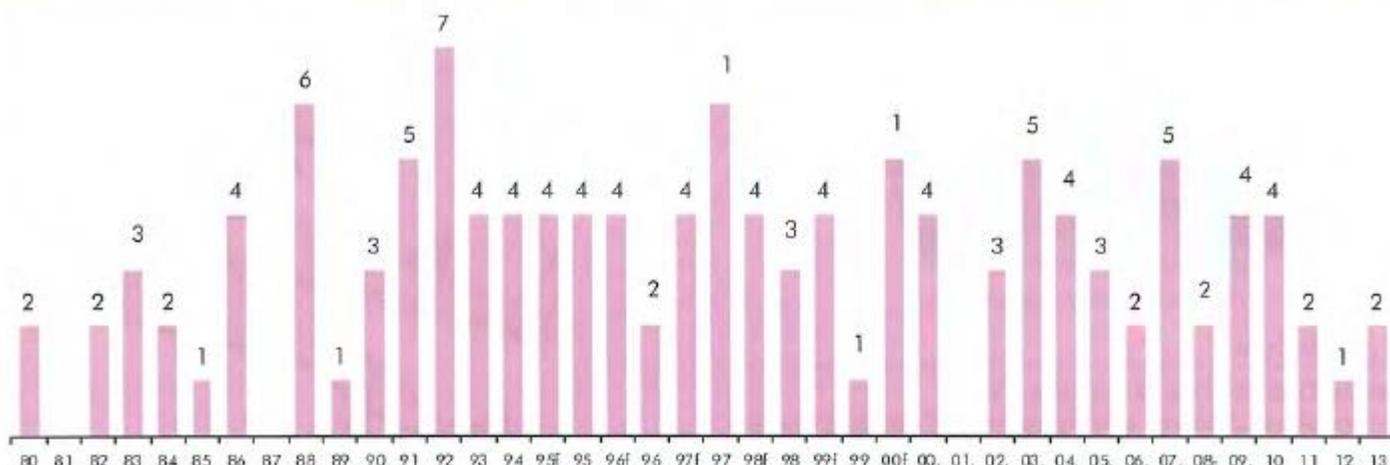
- En la beriliosis hay granulomas no caseificantes en la **biopsia** y en el **BAL** linfocitos aumentados (sobre todo T_4 , como en la Sarcoidosis).

2.-NEUMONITIS POR HIPERSENSIBILIDAD

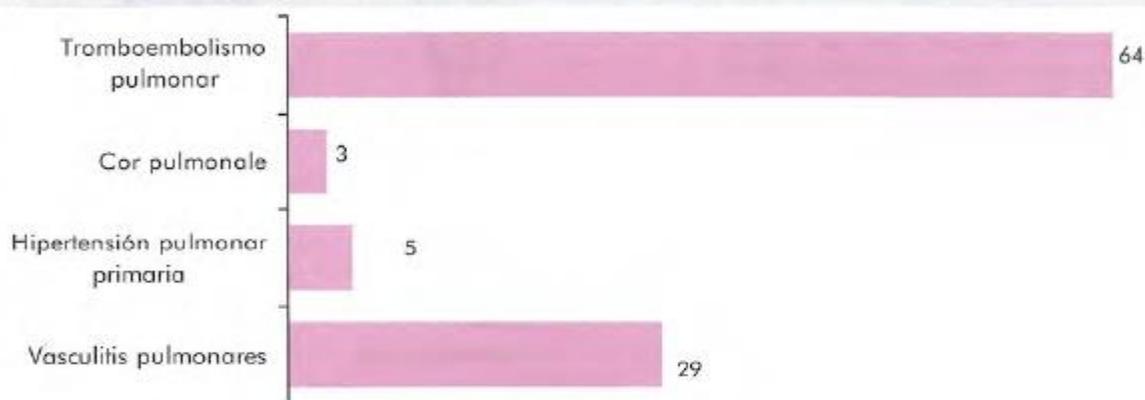
- **Etiología:** Producidas por la inhalación de polvos orgánicos. El tabaco parece conferir cierta protección. El **pulmón del granjero** se produce por inhalación de polvo de heno enmohecido (MIR). La **bagazosis** aparece en los trabajadores de la caña de azúcar (MIR). La **suberosis** en los trabajadores del corcho. La **bisinosis** en los trabajadores del algodón.
- **Patogenia:** La alveolitis alérgica extrínseca presenta alveolitis por reacción inmunológica **tipo III** (inmunocomplejos, MIR) y granulomas no caseificantes por reacción inmunológica **tipo IV** (MIR).
- **Clínica:** El síntoma predominante en la neumonitis por hipersensibilidad es la disnea. Hay una forma aguda que aparece a las 4 – 8 horas de contacto con el antígeno y cursa con fiebre, disnea, malestar y tos seca. La prueba más rentable para el diagnóstico de las alveolitis alérgicas extrínsecas es la historia clínica (MIR).
- **Diagnóstico:** A pesar de llamarse “alérgica”, en la alveolitis alérgica extrínseca (o neumonitis por “hipersensibilidad”), **NO hay** eosinofilia ni aumento de IgE (MIR). **En la fase aguda** cursan con leucocitosis con neutrofilia, aumento de la VSG, factor reumatoideo positivo, radiología con patrón nodular difuso o en vidrio deslustrado y patrón restrictivo en la espirometría. **En la fase crónica** aparece fibrosis pulmonar de predominio en campos superiores y BAL con predominio de linfocitos T_6 , con cociente T_4 / T_8 bajo.
- **Tratamiento:** corticoides.



Número de preguntas del capítulo en el MIR



Número de preguntas de cada tema



Imprescindible

Casi todos los exámenes llevan una pregunta sobre el tromboembolismo pulmonar. Suelen ser preguntas en forma de caso clínico. El apartado "vasculitis pulmonares" está sacado del libro de Reumatología.

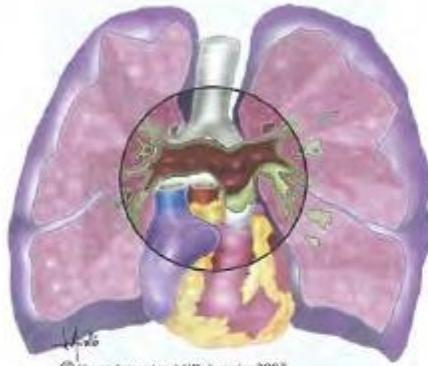
- Fundamental el diagnóstico y tratamiento del tromboembolismo pulmonar.
- Diferenciar el tratamiento del TEP masivo del submasivo.

Este capítulo engloba varios conceptos RepeMIR (la mayoría relacionados con el TEP).

1. La trombosis venosa profunda es la causa más frecuente de TEP. El diagnóstico inicial se realiza con Doppler (diagnóstico de seguridad: flebografía ascendente con contraste) y se trata con anticoagulantes para prevenir la aparición de TEP (3MIR).
2. El Factor V de Leiden es la causa más frecuente de trombofilia hereditaria (3MIR).
3. TEP: el Dímero-D tiene un alto VPN, diagnóstico con Angio-TC o gammagrafía de ventilación/perfusión, tratamiento con heparina (11MIR).
4. Embolismo grasa: confusión, coma, hipoxemia, trombopenia y petequias axilares en paciente politraumatizado con rotura de huesos largos (6MIR).
5. La radiografía de tórax más frecuente en el TEP es: placa normal (o imagen triangular similar a condensación, en caso de infarto pulmonar) (4MIR).
6. El diagnóstico de TEP se realiza con Angio-TAC. Antiguamente se empleaba la gammagrafía de ventilación/perfusión (hoy en día, sólo se utiliza en insuficiencia renal o alergia a contrastes yodados, donde no podremos realizar el Angio-TC) (8MIR).
7. El tratamiento con heparina debe iniciarse en el momento que se sospecha la presencia de un TEP o TVP (salvo contraindicación), sin esperar a la confirmación diagnóstica (12MIR).
8. Tratamiento del TEP: Heparina. En caso de ser masivo, fibrinólisis con activador tisular del plasminógeno (6MIR).
9. El tratamiento del TEP en el embarazo se debe hacer con heparina sódica o de bajo peso molecular (precisa controles). Los dicumarínicos están contraindicados (2MIR).
10. Enfermedad de Wegener: vasculitis de pequeño calibre. C-ANCA positivos (anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo). Sinusitis, afectación pulmonar y renal. Se trata con ciclofosfamida y corticoides (17MIR).
11. La enfermedad de Churg-Strauss es una vasculitis necrotizante con infiltrados eosinófilos y eosinofilia plasmática (9MIR).



1. Tromboembolismo pulmonar



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Tromboembolismo pulmonar masivo.

1.1. Etiología

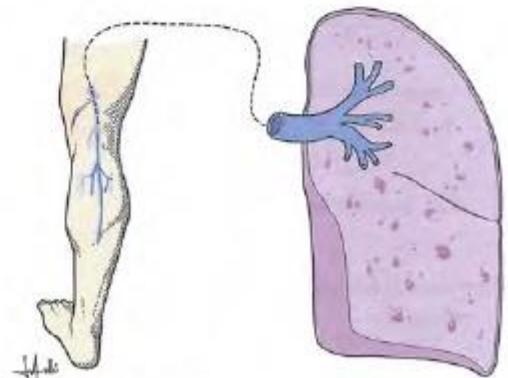
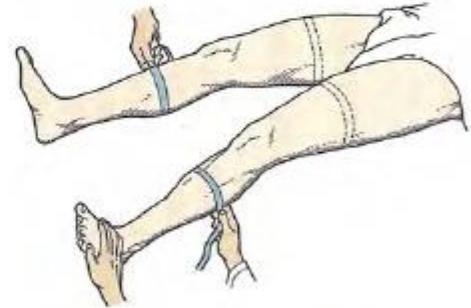
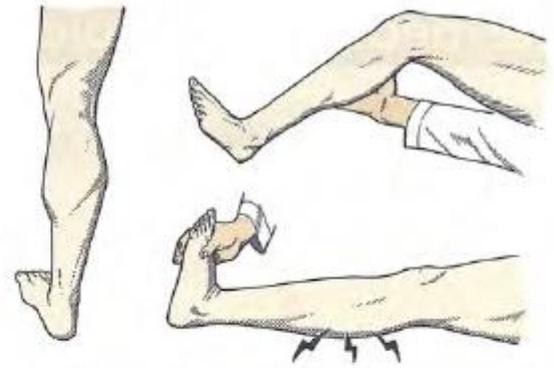
A. TROMBOSIS VENOSA PROFUNDA (TVP)

- El embolismo pulmonar más frecuente es el debido a la emigración de un trombo de las venas profundas de extremidades inferiores (3MIR) (80 – 95%).
- El hallazgo de una trombosis venosa profunda es un excelente signo que apoya la sospecha de tromboembolismo pulmonar (MIR).
- Se estima que en torno al 50% de pacientes que presentan trombosis de una vena pélvica o de una vena del sistema profundo de la extremidad inferior van a desarrollar TEP, si bien éste es frecuentemente asintomático (Harrison).
- La trombosis venosa profunda de la pierna cursa con edema de la pierna (3MIR), dolor en la pantorrilla con la dorsiflexión del pie (signo de Hommans positivo), desaparición del pulso pedio. No siempre aparecen todos los síntomas o signos.
- La primera exploración para evaluar una sospecha de trombosis venosa de la extremidad inferior es un eco-doppler venoso (3MIR).
- La exploración de seguridad para el diagnóstico de trombosis venosa profunda es la flebografía ascendente con contraste (MIR).
- Un "émbolo paradójico" es un émbolo procedente del sistema venoso, que atraviesa un shunt derecha – izquierda y se aloja en las arterias sistémicas en lugar de en las pulmonares. Los trombos aislados en las venas de la pantorrilla constituyen la fuente más común de embolias paradójicas.
- El uso cada vez más frecuente de catéteres venosos centrales permanentes para nutrición parenteral o quimioterapia, marcapasos o DAI (Desfibrilador Automático Implantable), está provocando un creciente aumento de las trombosis en venas de extremidades superiores, que perfectamente pueden embolizar y generar un TEP.
- La razón más importante para tratar a los pacientes con trombosis venosa profunda con anticoagulantes es prevenir el embolismo pulmonar (2MIR).



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

En la trombosis venosa profunda hay un aumento del diámetro de la extremidad afectada. En el 80 – 95% de los casos, el TEP se origina en una trombosis de venas profundas de la pierna.



©Curso Intensivo MIR Asturias

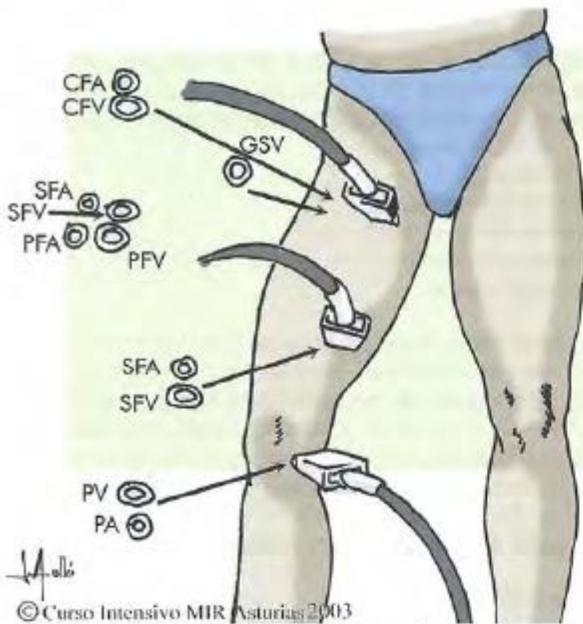
Trombosis venosa profunda (TVP) y tromboembolismo pulmonar.



Exploración con doppler de una trombosis venosa de una vena profunda de la pierna.

MIR 13 (10141): Hombre de 65 años con antecedente de neoplasia de páncreas en curso de quimioterapia. Consulta en Urgencias por dolor y edema de todo el miembro inferior desde ingle. ¿Qué prueba diagnóstica es más coste-efectiva para confirmar la sospecha diagnóstica?

1. Dímero D.
2. Resonancia magnética.
3. Flebografía.
4. Ecografía doppler venosa.*
5. TAC helicoidal.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2013

© Curso Intensivo MIR Asturias 2013

Posición del transductor para el examen en el plano transversal de las venas del sistema venoso profundo mediante ultrasonidos. Se ven las venas con sus correspondientes arterias.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2013

Doppler.



repeMIR

La trombosis venosa profunda es la causa más frecuente de TEP. El diagnóstico inicial se realiza con Doppler (diagnóstico de seguridad: flebografía ascendente con contraste) y se trata con anticoagulantes para prevenir la aparición de TEP. (3+)

MIR 93 (3591): ¿Cuál es la razón más importante para tratar a los pacientes con trombosis venosa profunda con anticoagulantes?

1. Lisar los trombos.
2. Reducir el edema y el dolor de la extremidad afectada.
3. Prevenir el embolismo pulmonar.*
4. Prevenir el síndrome post-flebitico.
5. Evitar la recurrencia.

MIR 95 (4149): La causa más frecuente de Tromboembolismo Pulmonar es:

1. Trombosis venosa profunda de las extremidades inferiores.*
2. Trombosis en aurícula derecha por fibrilación auricular.
3. Trombosis en ventrículo derecho.
4. Trombosis de cava inferior.
5. Trombosis en venas pelvianas.

MIR 98 (5713): Ante un cuadro clínico de edema global del miembro inferior desde la raíz del muslo, en una paciente en cama por postoperatorio traumatológico, ¿qué prueba, de las siguientes, solicitaría en primer lugar?

1. Angiorresonancia.
2. Flebografía ascendente y/o cavografía retrógrada.
3. Eco-Doppler venoso.*
4. Estudio con fibrinógeno marcado I¹²⁵.
5. Pletismografía venosa por aire o anillos de mercurio.

MIR 00 FAMILIA (6521): Paciente de 65 años, intervenido de fractura de cadera derecha de 15 días antes, que consulta por dolor e hinchazón en miembro inferior derecho. A la exploración destaca aumento de la temperatura local con edema hasta la raíz del miembro. ¿Cuál de las siguientes considera que es la actitud a seguir?

1. Realizar una gammagrafía pulmonar de ventilación-perfusión. Si fuera negativa indicar tratamiento con heparina subcutánea a dosis profiláctica.
2. Indicar la colocación de un filtro de la cava inferior dada la contraindicación de establecer un tratamiento anticoagulante por la proximidad de la cirugía.
3. Solicitar una radiografía de la cadera intervenida.
4. Solicitar una ecografía-doppler color para confirmar el diagnóstico de trombosis venosa profunda, e iniciar tratamiento con heparina de bajo peso molecular a dosis terapéuticas.*
5. Poner una bomba de infusión i.v. de heparina ajustando dosis según el APTT.

MIR 05 (8055): Un hombre de 50 años de edad acude al servicio de urgencias con dolor e hinchazón de la pierna derecha en los últimos dos días. Fuma 2 paquetes de cigarrillos al día y está algo obeso. Recuerda que se dio un golpe en la pierna contra una mesa 3 días antes y se hizo una herida. La temperatura es 38°C y la pierna derecha está visiblemente hinchada hasta la ingle con moderado eritema. Los pulsos son normales y el signo de Homans es negativo. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?

1. La ausencia de un cordón palpable y un signo de Homans negativo hacen el diagnóstico de trombosis venosa profunda poco probable. (Nota: el signo de Homans falta en un porcentaje importante de pacientes con TVP. Su ausencia no la descarta. La existencia de un cordón venoso indurado, bien localizado es más típico de la tromboflebitis superficial).
2. La fiebre y eritema hacen el diagnóstico de trombosis venosa profunda muy improbable.
3. El paciente debe comenzar con anticoagulación con heparina inmediatamente.*
4. Dado que no hay evidencia de tromboembolismo pulmonar, el paciente puede comenzar con anticoagulación oral (acenocumarol) sola.
5. Debe realizarse una flebografía intravenosa en 24 horas.

MIR 07 (8655): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones sobre el tratamiento de la trombosis venosa profunda (TVP) es FALSA?

1. En pacientes con TVP confirmada objetivamente, recomendamos tratamiento agudo con heparina de bajo peso subcutánea o heparina no fraccionada.
2. Para pacientes con elevada sospecha clínica de trombosis, se recomienda tratamiento anticoagulante mientras se espera el resultado de las pruebas diagnósticas.
3. El tratamiento con heparina debe controlarse realizando TPT (tiempo parcial de tromboplastina).
4. Se recomienda iniciar la administración de anticoagulantes orales junto con heparina en el primer día del tratamiento, e interrumpir la administración de heparina cuando el INR sea estable y superior a 2.
5. En los pacientes tratados con heparina de bajo peso es necesario hacer mediciones sistemáticas de la actividad anti-Xa con el fin de ajustar la dosis.*

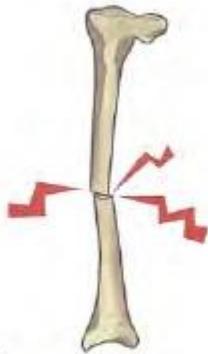
B. ÉMBOLO GRASO

- La embolia pulmonar no trombótica más frecuente es la embolia grasa, tras fractura de huesos largos (5MIR). Lo presentan el 9% de los pacientes con fracturas de fémur y tibia.
- Cursa con estado confusional (2MIR), delirio, agitación psicomotriz (4MIR), disnea (3MIR), cianosis (MIR). Pueden aparecer petequias en tórax, axilas y conjuntivas (5MIR). En el fondo de ojo pueden encontrarse hemorragias y émbolos



grasos arteriales.

- La radiografía de tórax suele mostrar *infiltrados algodanosos bilaterales* (MIR).
- *Trombocitopenia* (2MIR). *Hipoxemia* (4MIR).
- El tratamiento se realiza con fluidoterapia, oxigenoterapia y otras medidas de soporte. Los efectos de la heparina están sujetos a debate. Hay pocos fundamentos para usar corticoides (Schwartz).



© Curso Intensivo MIR, Asturias 2008

La embolia pulmonar no trombótica más frecuente es la embolia grasa, tras fractura de huesos largos.



© Curso Intensivo MIR, Asturias

Embolismo grasa.



© Curso Intensivo MIR, Asturias

Petequias conjuntivales por embolia grasa.



repeMIR

Embolismo grasa: confusión, coma, hipoxemia, trombopenia y petequias axilares en paciente politraumatizado con rotura de huesos largos. (6+)

MIR 92 (3321): En un politraumatizado de 25 años inmovilizado en tracción por fracturas de tibia y fémur durante tres días, la aparición de un cuadro de *disnea, agitación, disminución de la PO₂, petequias conjuntivales y trombopenia* debe hacernos pensar en primer lugar en:

1. Embolismo grasa.*
2. Embolismo pulmonar.
3. Hematoma intracraneal.
4. Neumotórax traumático.
5. Hemorragia interna.

MIR 94 (3640): Paciente de 27 años de edad, que sufre un accidente de moto, apreciándose en el estudio y exploración clínica una *fractura conminuta de tercio distal de fémur derecho y diafisaria de tibia*. El paciente se encuentra estable y prácticamente asintomático. A las 24 horas del ingreso comienza con *delirio, agitación psicomotriz, taquipnea, cianosis y petequias en conjuntiva y axilas*. En la analítica destaca: *trombocitopenia y PaO₂ (con mascarilla al 35%) de 50 mmHg*. El diagnóstico más probable es:

1. Sepsis subclínica.
2. Síndrome de privación alcohólica.
3. Síndrome de Embolismo Graso.*
4. Infarto agudo de miocardio.
5. Hematoma subdural.

MIR 97 (5207): Ante una *mujer de 30 años* que sufre un *politraumatismo* y, al día siguiente, presenta *petequias en conjuntiva y axilas, hipoxia e infiltrados pulmonares* y un cuadro confusional, debe sospecharse:

1. Púrpura trombótica trombocitopénica.
2. Síndrome de Waterhouse-Friederichsen.
3. Disfunción plaquetaria por analgésicos inhibidores de la síntesis de prostaglandinas.
4. Contusión pulmonar.
5. Embolia grasa.*

MIR 98 FAMILIA (5529): Un paciente de 24 años trasladado desde 400 Km, hace 48 horas a nuestro hospital, diagnosticado de *fractura bilateral de fémures y tibias*, ingresado con inmovilizaciones provisionales hasta ser intervenido, inicia *bruscamente un cuadro de disnea intensa, petequias generalizadas, estupor y obnubilación*. Debemos sospechar:

1. Neumonía nosocomial con sepsis generalizada secundaria.
2. Coagulación intravascular diseminada por coagulopatía de consumo.
3. Tromboembolismo pulmonar masivo.
4. Shock neurogénico por dolor.
5. Síndrome de embolia grasa.*

MIR 06 (8371): Paciente de 38 años que ingresa en el hospital tras presentar una *fractura diafisaria de fémur derecho*. Se coloca una tracción esquelética en espera de la intervención quirúrgica. En los días posteriores a su ingreso presenta una *afectación de nivel de conciencia, un cuadro de insuficiencia respiratoria y se aprecian petequias a nivel de conjuntivas, tórax y axilas*. ¿Qué complicación de tipo general, relacionada con el traumatismo, tiene?

1. Síndrome compartimental.
2. Gangrena gaseosa.
3. Tétanos.
4. Embolia grasa.*
5. Tromboembolismo pulmonar. (Nota: no cursaría con afectación del nivel de conciencia ni petequias).

MIR 07 (8631): Un paciente politoxicómano de 28 años ingresó hace 3 días por *fractura subtrocanterea de fémur izquierdo, fractura de rótula derecha y fractura diafisaria conminuta de tibia izquierda* que se inmovilizaron provisionalmente en espera de cirugía de osteosíntesis. Bruscoamente inicia un cuadro de *estupor y obnubilación intensos* acompañado de *disnea* y de aparición de *petequias difusas*. Debemos sospechar:

1. Neumonía nosocomial por encamamiento.
2. Shock hipovolémico.
3. Coma exotóxico por abuso de sustancias ilegales.
4. Shock neurogénico por dolor.
5. Síndrome de embolia grasa.*

C. ÉMBOLO SÉPTICO

Drógadicto (MIR), sepsis puerperal o abortos sépticos.

D. OTROS: ÉMBOLO DE LÍQUIDO AMNIÓTICO (por rotura de membranas o rasgado junto al límite de la placenta), **AIRE**, **TALCO**.



Se pueden producir émbolos de líquido amniótico.

1.2. Epidemiología

A. INCIDENCIA

- Muy importante tanto en mortalidad como morbilidad.
- El tromboembolismo pulmonar es más común en hombres que en mujeres antes de los 50 años de edad (MIR).

B. FACTORES DE RIESGO

- Inmovilización prolongada: fractura, parto y puerperio, prótesis de cadera (MIR).
 - Cirugía de más de 30 minutos de duración.
- Estrógenos o anovulatorios (5MIR). La frecuencia de TVP es 3-4 veces superior en mujeres que toman anticonceptivos. La historia personal de un tromboembolismo previo contraindica el uso de anticonceptivos orales (MIR). También se asocia con la terapia hormonal sustitutiva para la menopausia (THS).



La frecuencia de trombosis venosa profunda es 3-4 veces superior en mujeres que toman anticonceptivos.

MIR 00 FAMILIA (6641): ¿En cuál de las siguientes circunstancias **NO** existe riesgo aumentado para utilizar contraceptivos orales?

1. Paciente fumadora de más de 35 años.
2. Antecedentes de Hepatitis A.*
3. Antecedentes de Trombosis venosa profunda.
4. Antecedentes de colestasis intrahepática.
5. Hipertensión arterial.

MIR 07 (8710): ¿Cuál de las siguientes situaciones clínicas es una **CONTRAINDICACIÓN absoluta** para la anticoncepción hormonal?

1. Hipertensión arterial bien controlada.
2. Historia personal de tromboembolismo previo.*
3. Diabetes.
4. Mujer de menos de 35 años y fumadora.
5. Infección urinaria.

- Viajes en avión de larga duración ("síndrome de la clase turista").
- EPOC.
- Obesidad.
- Insuficiencia ventricular derecha e izquierda.
- Deshidratación extrema en lactantes y niños.
- Tromboflebitis migrans en algunos tumores, sobre todo adenocarcinomas (MIR).

MIR 94 (3653): Un hombre de 56 años consulta a su médico por **edema doloroso en la pantorrilla derecha de 24 horas de evolución**. Es fumador de 25 cigarrillos al día, no tiene antecedentes familiares de interés y hace tres meses tuvo una **tromboflebitis en el brazo izquierdo**. Con los datos de la historia clínica, ¿qué debe sospechar con mayor probabilidad?

1. Déficit adquirido de antitrombina III.
2. Enfermedad de Behçet.
3. Tromboangeitis obliterante.
4. **Adenocarcinoma oculto.*** (Nota: tromboflebitis migrans).
5. Paniculitis recidivante.

- Anticoagulante lúpico o anticuerpo anticardiolipina (MIR), que no provoca diálisis hemorrágica pero sí tendencia a procesos trombóticos.

RECORDEMOS (REUMATOLOGÍA)

Síndrome antifosfolípido primario

Está producido por el anticoagulante lúpico o anticuerpo anticardiolipina (MIR). Los anticuerpos antifosfolípido del lupus también pueden ser responsables de serología de lúes falsamente positiva (MIR). Cursa con trombosis venosas, trombosis arteriales, abortos de repetición (4MIR), y alteraciones neurológicas. Debe sospecharse ante un tiempo de coagulación prolongado o un tiempo de trombolastina prolongado (2MIR).

Ante una paciente con síndrome antifosfolípido primario y TVP, el tratamiento de elección en la fase aguda es la heparina de bajo peso molecular (MIR), continuando con anticoagulantes orales durante, al menos, 3 meses (MIR), manteniendo un INR alto (~3) (MIR), y la utilización de medias elásticas tras el control del episodio agudo (MIR).

MIR 97 FAMILIA (4997): Enfermo de 36 años con antecedentes de esplenectomía por **trombocitopenia** a los 22 años y cuatro abortos, el último seguido de un cuadro de **trombosis venosa profunda**. Desde hace unos 8 semanas presenta un cuadro de **artralgias generalizadas, astenia, abultamientos ganglionares y fiebre**. ¿Cuál de las siguientes pruebas de laboratorio cree de mayor utilidad para llegar al diagnóstico?

1. Factor reumatoide y anticuerpos antinucleares (ANA).
2. **Anticuerpos antinucleares (ANA) y anticardiolipina.*** (Nota: Lupus con síndrome antifosfolípido primario).
3. Factor reumatoide y anticuerpo enfermedad de Lyme.
4. Anticuerpo Anti-DNA nativo y anti-Ro (SS-A).
5. Anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCAS) y antihistonas.

MIR 97 (5255): Una **mujer de 28 años**, diagnosticada de **lupus eritematoso sistémico**, tiene un **tiempo parcial de trombolastina prolongado**. Esta alteración se asocia con frecuencia a:

1. Hemorragia del sistema nervioso central.
2. Vasculitis del sistema nervioso central.
3. **Trombosis venosa profunda.***
4. Lupus inducido por fármacos.
5. Leucopenia.

MIR 03 (7533): Mujer de 30 años con antecedentes de un aborto espontáneo, que acude a Urgencias por una Trombosis Venosa Profunda limitada a la pantorrilla derecha sin factor desencadenante. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones NO es correcta?

1. Esta indicada la realización de un estudio de hipercoagulabilidad.
2. Estará indicada la utilización de medias elásticas tras el control del episodio agudo.
3. La duración del tratamiento anticoagulante no debe ser menor a 3 meses.
4. Debe realizarse, SIEMPRE que sea posible, una gammagrafía pulmonar.* (Nota: la gammagrafía pulmonar está indicada ante la sospecha de tromboembolismo pulmonar, no ante una trombosis venosa profunda).
5. El tratamiento de elección en la fase aguda es la heparina de bajo peso molecular.

MIR 03 (7582): En el tratamiento del síndrome antifosfolipídico es cierto que:

1. La presencia de anticuerpos antifosfolípido en una embarazada sin antecedente de trombosis o abortos es una indicación para iniciar el tratamiento.
2. La anticoagulación se realiza en la actualidad con heparina de bajo peso molecular, ya que con este procedimiento no se requieren controles.
3. La anticoagulación manteniendo un INR alto (~3) es el tratamiento de elección en pacientes que ya han tenido trombosis.*
4. La anticoagulación no es efectiva si no va acompañada de tratamiento inmunosupresor.
5. En episodios trombóticos se deben emplear los corticoides además de la aspirina.

MIR 09 (9170): En una paciente con antecedentes de trombosis arteriales y venosas con abortos de repetición y tiempo de tromboplasia parcial activado (TTPA) alargado, ¿cuál es el diagnóstico más probable?

1. Déficit de Proteína C.
2. Déficit de Proteína S.
3. Síndrome antifosfolipídico.*
4. Mutación del factor V Leiden.
5. Hiperhomocisteinemia.

• La causa más frecuente de hipercoagulabilidad (trombofilia) hereditaria es el factor V de Leiden (3MIR).



RECORDEMOS (HEMATOLOGÍA)

El Factor V de Leiden es un fenotipo asociado a una mutación en el gen del factor V (cambio Arg/Glu 506 en el factor V, MIR) que se asocia a hipercoagulabilidad (MIR), por resistencia a la proteína anticoagulante endógena, la proteína C activada (MIR).

Un 3% de la población es heterocigota para esta mutación, la cual puede explicar el 25% de todos los pacientes que experimentan episodios repetidos de trombosis venosa profunda y de embolia pulmonar



repeMIR

El Factor V de Leiden es la causa más frecuente de trombofilia hereditaria. (3+)

MIR 00 FAMILIA (6575): La causa más frecuente de hipercoagulabilidad hereditaria es:

1. Déficit de proteína C.
2. Déficit de proteína S.
3. Déficit de antitrombina III.
4. Factor V de Leiden.*
5. Alteración del plasminógeno.

MIR 00 (6830): De las siguientes alteraciones biológicas causantes de un estado de trombofilia o hipercoagulabilidad, señale cuál es la más frecuente en la población occidental:

1. Deficiencia de antitrombina III.
2. Deficiencia de proteína C.
3. Deficiencia de proteína S.
4. Presencia de anticoagulante lúpico.
5. Resistencia a la proteína C activada (Factor V Leiden).*

MIR 02 (7360): El factor V Leiden está relacionado con:

1. Diátesis hemorrágica congénita.
2. Diátesis hemorrágica adquirida.
3. El déficit de Antitrombina III.
4. Estado de Trombofilia primaria.*
5. Estado protrombótico adquirido.

MIR 04 (7879): En relación con las alteraciones genéticas asociadas al desarrollo de patología trombótica, es decir los denominados Estados de Hipercoagulabilidad o Trombofilias, señale la afirmación **FALSA**:

1. La deficiencia de la Antitrombina III es el estado de trombofilia más frecuente de la población occidental.* (Nota: La causa más frecuente de hipercoagulabilidad (trombofilia) hereditaria es el factor V de Leiden).
2. La deficiencia de proteína C y la deficiencia de proteína S PUEDEN ir asociadas en ocasiones.
3. La ingesta de contraceptivos orales incrementa en muchas de estas situaciones el riesgo tromboembólico.
4. El polimorfismo responsable del cambio Arg/Glu 506 en el factor V se conoce como Factor V Leiden.
5. El factor V Leiden origina un estado de resistencia a la proteína C activada.

MIR 11 (9630): Mujer de 25 años de edad que acude a consulta porque desea quedar embarazada y quiere saber qué tratamiento debe realizar durante el eventual embarazo, ya que es portadora del Factor V Leiden en heterocigosis. Nunca ha tenido ningún fenómeno trombótico. Se realizó la determinación del mencionado factor como estudio familiar tras un episodio de embolia del pulmón en un hermano. ¿Qué tratamiento se debe aconsejar?:

1. Dado que la gestación es un estado protrombótico, existiría alto riesgo de tromboembolia venosa por lo que se debe desaconsejar el embarazo.
2. Se debe realizar tratamiento con heparina de bajo peso molecular a dosis profilácticas en el puerperio inmediato siendo opcional realizar igual tratamiento durante el embarazo.*
3. El Factor V Leiden en heterocigosis es una trombofilia de bajo riesgo y no hay necesidad de ningún tratamiento en el embarazo y puerperio.
4. Se debe aconsejar aspirina a bajas dosis durante todo el embarazo y puerperio.
5. Debe realizar tratamiento con fármacos anti vitamina K (Acenocumarol) durante el embarazo.

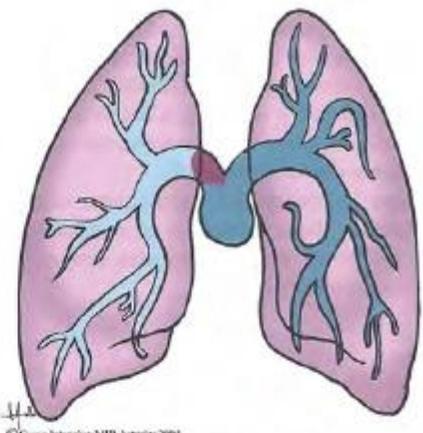
• Déficit congénito de antitrombina III.
• La consecuencia clínica principal que origina la alteración genética conocida como Protrombina 20.210 es la tendencia a desarrollo de patología trombótica venosa (trombofilia) (MIR).

MIR 03 (7619): Señale, entre las siguientes, cuál es la consecuencia clínica principal que origina la alteración genética conocida como Protrombina 20.210:

1. Tendencia frecuente a hemorragias cutáneas mucosas.
2. Agregación plaquetaria y trombopenia.
3. Resistencia a las heparinas convencionales pero no a las de bajo peso molecular.
4. Resistencia al tratamiento con dicumarínicos (Acenocumarol).
5. Tendencia a desarrollo de patología trombótica venosa (trombofilia).*



Factores de riesgo de TVP y tromboembolismo.



Tromboembolismo masivo.

REPASO

Enfermedades torácicas que pueden cursar con pulso paradójico:

- EPOC (MIR).
- Estatus asmático (2MIR).
- Mediastinitis crónica.
- Tromboembolismo pulmonar (MIR).
- Taponamiento cardiaco (2MIR).
- Pericarditis crónica constrictiva (2MIR).

MIR 98 FAMILIA (5462): La existencia de pulso paradójico puede detectarse en las siguientes situaciones clínicas, **EXCEPTO**:

1. Taponamiento cardiaco.
2. Estenosis aórtica.*
3. EPOC.
4. Tromboembolismo pulmonar.
5. Pericarditis crónica constrictiva.

MIR 07 (8562): ¿En cuál de las siguientes situaciones clínicas, el pulso paradójico (disminución de la presión arterial de más de 10 mm Hg durante la inspiración), **NO** está presente en la exploración física?

1. Estenosis aórtica.*
2. Taponamiento cardiaco.
3. Pericarditis constrictiva.
4. Embolia pulmonar.
5. Enfisema pulmonar (cor pulmonale).

B. EMBOLISMO SUBMASIVO

- La mayor parte de los embolismos pulmonares son **asintomáticos**.
- La manifestación clínica más frecuente en el tromboembolismo pulmonar es **disnea de aparición brusca e inexplicable** (3MIR).
- En la exploración física, la **taquipnea** es el signo más común (3MIR). También es frecuente la **taquicardia** (2MIR). En ocasiones puede aparecer bradicardia paradójica.
- En la exploración física, el broncoespasmo difuso no reduce la sospecha clínica de tromboembolismo pulmonar (MII)

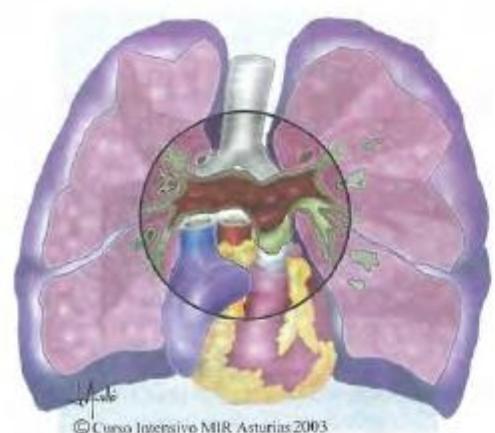
1.3. Clínica

A. EMBOLISMO MASIVO (obstrucción de más del 50% de la luz de la arteria pulmonar).

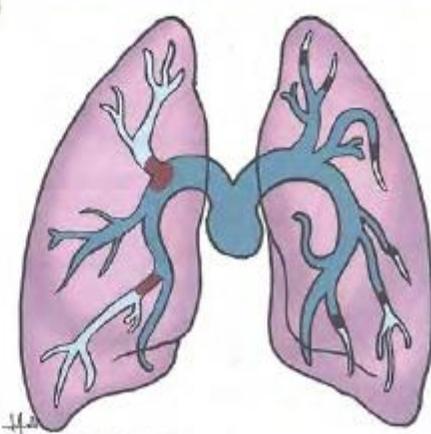
- **Disnea súbita**, dolor pseudoanginoso, síncope, shock, **ingurgitación yugular** (MIR), cianosis y galope derecho. **Pulso paradójico** (MIR). Hipotensión arterial.
- Es posible la muerte en menos de dos horas por insuficiencia cardíaca derecha progresiva.



Dilatación yugular en un paciente con tromboembolismo masivo y cor pulmonale agudo.

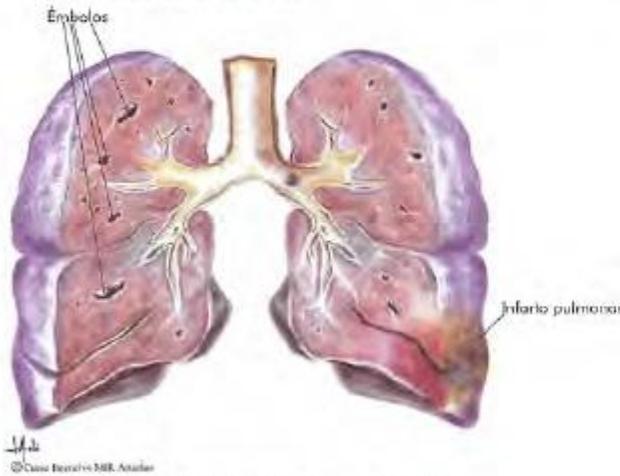


©Curso Intensivo MIR Asturias 2003



Tromboembolismo submasivo.

- Si existe infarto pulmonar: (10%) embolismo e infarto son cosas diferentes, el infarto sólo aparece en el 10% de los embolismos) dolor pleurítico, (2MIR), esputos hemoptoicos y fiebre. La clínica y radiología del infarto pulmonar puede ser indistinguible de la neumonía (infiltrados parenquimatosos y derrame pleural).
- La elevada incidencia de cardiopatía isquémica en pacientes añosos, lleva a veces a no considerar el TEP como una de las primeras posibilidades diagnósticas ante un cuadro de dolor torácico.

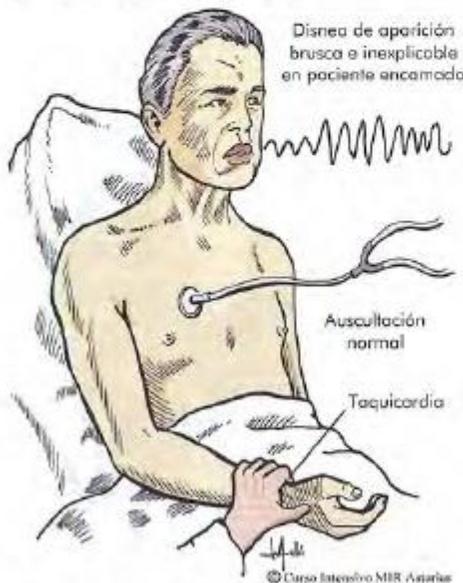


Tromboembolismo submasivo.

REPASO

El/los síntoma/s más frecuente/s de...	Es/son...
Primoinfección tuberculosa	Asintomática.
Infección por Histoplasma	Asintomática.
Embolismo pulmonar	Asintomático (lo 2º más frecuente: disnea de aparición brusca e inexplicable).

- MIR 95 (4154): Con respecto al tromboembolismo pulmonar (TEP), una de las siguientes afirmaciones **NO es correcta**. ¿Cuál?
1. El hallazgo de una trombosis venosa profunda es un excelente signo de que apoya la sospecha del TEP.
 2. Una PO₂ normal no excluye el diagnóstico de TEP.
 3. El electrocardiograma es normal en la mayoría de los enfermos.
 4. Son frecuentes el roce y el derrame pleurales, aunque no exista infarto.*
 5. Ante la sospecha firme de TEP debe tratarse con heparina sin esperar la confirmación diagnóstica.



Hay que pensar en TEP ante todo paciente de riesgo (encamado, postoperado, etc.) que presente una disnea de aparición brusca e inexplicable.

1.4. Métodos complementarios

A. EMBOLISMO MASIVO

a. ECG:

Cor pulmonale aguda. Taquicardia (MIR). Sobrecarga de ventrículo derecho, representado por bloqueo de rama derecha y ondas T negativas de V1 a V3 o V4 (MIR). En menos del 30% se observa el signo S₁ Q_{III} T_{III} (onda S profunda en derivación I, Onda Q y T negativa en derivación III).

b. RADIOLOGÍA:

Hiperclaridad por hipovascularización (parénquima pulmonar traslúcida, MIR), cardiomegalia (MIR), líneas de Kerley (MIR), derrame pleural (MIR).

c. ANGIOGRAFÍA PULMONAR:

Es el método diagnóstico de seguridad (2MIR).

d. GASOMETRÍA:

Hipoxemia por aumento del espacio muerto ventilatorio en las áreas mal perfundidas (MIR). Alteración del cociente V/Q.

MIR 07 (8587): Mujer de 70 años que acude a urgencias por cuadro sincopal. Intervenido de neoplasia de colon hace 2 semanas. En la exploración: presión venosa a 4 cm sobre horizontal, 102 latidos por minuto, 35 respiraciones por minuto. Tº: 37,8 °C, dolorimiento abdominal difuso, resto de exploración sin datos patológicos; pulsioximetría: saturación de oxígeno basal: 86%. ECG: ritmo sinusal a 100 lpm, inversión de ondas T de V1 a V4. Radiografía de tórax: elevación de hemidiafragma izquierdo con pinzamiento seno costofrénico. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

1. Infección respiratoria.
2. Infarto de miocardio con síndrome de Dressler:
3. Taponamiento cardíaco.
4. Tromboembolismo pulmonar masivo.*
5. Dehiscencia de sutura con distrés respiratorio.

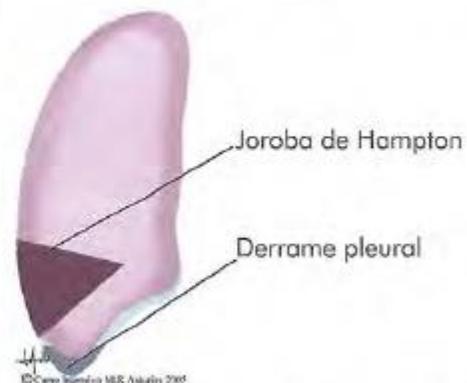
B. EMBOLISMO SUBMASIVO

a. ECG:

- Suele ser normal en la mayoría de los pacientes con tromboembolismo pulmonar (MIR).
- También puede aparecer taquicardia sinusal, FA o flutter (menos frecuentemente), eje desviado a la derecha (>90°), onda S en Derivación I o bloqueo de rama derecha.

b. RADIOLOGÍA SIMPLE:

- Lo más frecuente es que sea normal (2MIR). La radiografía de tórax normal en el contexto de una disnea aguda e hipoxemia es sugerente de un tromboembolismo pulmonar (MIR).
- Puede aparecer: elevación del diafragma, hipovascularización localizada, atelectasias laminares de Fleischner.
- La existencia de derrame pleural o de joroba de Hampton (condensaciones triangulares con base en la pleura) en la radiografía de tórax indican que ha habido infarto pulmonar (MIR).



La existencia en la radiografía de tórax de derrame pleural o de joroba de Hampton (condensaciones triangulares con base en la pleura) indica que ha habido infarto pulmonar.



MIR 95 FAMILIA (3885): El hallazgo más frecuente en la radiología torácica en la embolia pulmonar es:

1. Infiltrados parenquimatosos.
2. Derrame pleural.
3. Radiografía normal.*
4. Elevación diafragmática.
5. Atelectasias laminares

REPASO

La placa de tórax más frecuente en...	Es...
Bronquiectasias	Normal.
Embolismo pulmonar	Normal (2MIR).
Asma	Normal (MIR).

c. D – DIMERO:

Está elevado en más del 90% de pacientes con TEP. (2MIR). Su elevación revela la presencia de fibrinólisis endógena. Es muy sensible, pero no es específico del TEP (MIR), pues pueden aumentar también en el infarto de miocardio, cirugía, carcinomas, neumonía, sepsis, etc. La determinación de D-dímero para el diagnóstico del tromboembolismo pulmonar tiene un alto valor predictivo negativo (99,6%, MIR). Un nivel normal de dímero D (inferior a 500 microgr / mL) prácticamente excluye el tromboembolismo pulmonar (MIR).

MIR 99 FAMILIA (5964): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones, respecto a la determinación de D – dímero para el diagnóstico del tromboembolismo pulmonar, es correcta?

1. Tiene un alto valor predictivo negativo.*
2. No tiene valor como prueba de despistaje inicial.
3. Tiene una alta especificidad.
4. Es menos sensible que la gasometría arterial basal.
5. Sólo es útil si se determina en las 5 primeras horas.

MIR 03 (7541): Un paciente de 65 años de edad y con enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) presenta aumento progresivo de su disnea a lo largo de varios días con aumento de tos y expectoración verdosa. El médico que le atiende considera que hay muy baja probabilidad clínica de que exista una tromboembolia pulmonar añadida (TEP), pero no obstante realiza un test de dímero – D por técnica ELISA que es negativo. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es correcta?

1. Debe realizarse arteriografía pulmonar para descartar el TEP.
2. Debe iniciarse inmediatamente tratamiento anticoagulante con heparina.
3. El test de dímero – D por ELISA carece de sensibilidad en el diagnóstico de TEP.
4. Se puede descartar embolia pulmonar en este caso, dada la baja probabilidad clínica junto con la negatividad del dímero – D por ELISA.*
5. En la agudización de la EPOC no es necesario valorar la posible existencia de un TEP añadido que actúe como desencadenante.

MIR 08 (8836): En relación con la trombosis venosa de miembros inferiores, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA?:

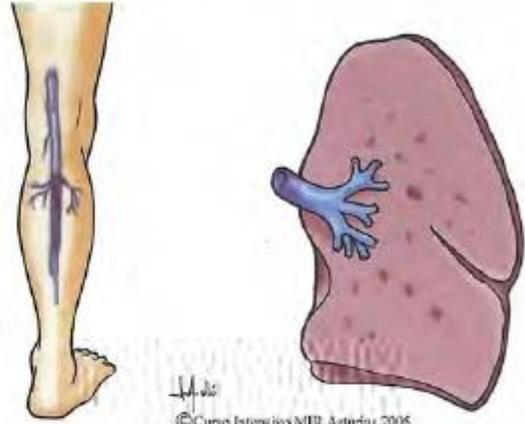
1. En los pacientes sintomáticos, el edema y dolor son frecuentes.
2. El signo de Homanns es inespecífico.
3. La elevación en sangre del dímero-D es específico.*
4. Puede confundirse con la rotura de un quiste poplíteo.
5. La dilatación de las venas superficiales puede ser otro signo de trombosis venosa.

d. ECO – DOPPLER, PLETISMOGRAFÍA, FLEBOGRAFÍA:

- Trombosis venosa profunda de extremidades inferiores.
- La primera exploración para evaluar una sospecha de trombosis venosa de la extremidad inferior es un eco – doppler venoso (2MIR). En el 33 – 50% de pacientes con TEP no se detecta trombosis venosa profunda

por ecografía, por haberse embolizado ya el coágulo hacia el pulmón o encontrarse en las venas pélvicas, donde la ecografía no suele detectarlos.

- La exploración de seguridad para el diagnóstico de trombosis venosa profunda es la flebografía de contraste (MIR).



El hallazgo de una trombosis venosa profunda es un excelente signo que apoya la sospecha de tromboembolismo pulmonar.



La técnica no invasiva más utilizada para el diagnóstico de trombosis venosa profunda es el eco – doppler venoso.

e. GAMMAGRAFÍA DE VENTILACIÓN – PERFUSIÓN:

- La mayor parte de las enfermedades pulmonares producen un defecto en la gammagrafía de ventilación y en la de perfusión. En el tromboembolismo hay defectos en la gammagrafía de perfusión con gammagrafía de ventilación normal (9MIR).
- La probabilidad de TEP en la gammagrafía de ventilación / perfusión depende de la sospecha clínica. Si la sospecha clínica es firme, una gammagrafía de elevada probabilidad es muy específica (superior 90%). Se define como una gammagrafía de alta probabilidad de TEP aquella donde aparecen dos o más defectos de perfusión segmentarios en presencia de una ventilación normal (MIR).
- Una gammagrafía de perfusión normal prácticamente permite excluir el diagnóstico de TEP clínicamente importante (MIR). No obstante, hasta el 40% de los pacientes con sospecha clínica de TEP elevada y gammagrafías de “baja probabilidad” tiene TEP en la angiografía.
- Muchas gammagrafías son de “probabilidad intermedia” y hacen necesario seguir el estudio.

- Si la gammagrafía de ventilación/perfusión es de probabilidad alta o intermedia, se debe administrar heparina intravenosa (MIR).

Nota: Actualmente, esta técnica sólo se utiliza en casos de insuficiencia renal o alergia al contraste yodado.



Gammagrafía de perfusión (perfusión anormal en pulmón izq.).



Gammagrafía de ventilación (normal). En el TEP hay defectos en la gammagrafía de perfusión con gammagrafía de ventilación normal.



repeMIR

El diagnóstico de TEP se realiza con Angio-TAC. Antiguamente se empleaba la gammagrafía de ventilación/perfusión (hoy en día, sólo se utiliza en insuficiencia renal o alergia a contrastes yodados, donde no podremos realizar el Angio-TC). (8+)

MIR 94 (3644): Varón de 50 años que en el décimo día tras cirugía abdominal, desarrolla súbitamente dolor torácico de tipo pleurítico, disnea y taquipnea. PaO_2 con aire ambiente < 50 mm Hg. ¿Qué exploración incruenta será más sensible y específica para el proceso que debemos sospechar?

1. ECG.
2. Radiografía de tórax.
3. Nueva gasometría con FiO_2 del 40%.
4. Gammagrafía pulmonar de perfusión.*
5. TAC torácico. (*Nota:* actualmente el TAC con contraste es la técnica diagnóstica de elección)

MIR 95 (4141): Una mujer de 30 años, en tratamiento anovulatorio, consulta por la aparición súbita de disnea, dolor pleurítico derecho y febrícula de 37.5° . La exploración física es irrelevante salvo taquipnea de 25 resp / min. La PaO_2 es de 56 mm. Hg y la radiografía de tórax es normal. ¿Cuál de las siguientes actitudes debería adoptarse sin demora?

1. Oxigenoterapia, analgesia, y cobertura antibiótica de amplio espectro.
2. Oxigenoterapia, analgesia y obtención de hemocultivos.
3. Oxigenoterapia, analgesia y realización de radiografías cada 12 horas durante 3 días.
4. Oxigenoterapia, analgesia y realización de ecocardiograma urgente para buscar trombos en cavidades derechas.
5. Oxigenoterapia, analgesia y realización de gammagrafía pulmonar de ventilación – perfusión.*

MIR 96 FAMILIA (4404): ¿Qué prueba diagnóstica realizaría Vd. en primer lugar en un paciente diagnosticado de hipertensión pulmonar de causa desconocida, con placa de tórax normal, pruebas de función pulmonar normales y gasometría arterial con hipocapnia?

1. Prueba provocadora con histamina.
2. Gammagrafía de perfusión pulmonar.*
3. Biopsia transbronquial.
4. Electrocardiograma de esfuerzo.
5. Estudio polisomnográfico nocturno.

MIR 97 FAMILIA (4928): El método diagnóstico de imagen más adecuado, entre los siguientes, para el diagnóstico del embolismo pulmonar, es:

1. Radiografías P-A y lateral de tórax.
2. Ecografía torácica.
3. TAC torácica. (*Nota:* actualmente de elección)
4. Resonancia nuclear magnética de tórax.
5. Gammagrafía pulmonar de perfusión.*

MIR 00 FAMILIA (6502): Un hombre de 48 años con trombosis de la vena femoral derecha, asociada con celulitis, que antes de empezar con la anticoagulación presenta dolor pleurítico de lado izquierdo, disnea y hemoptisis. ¿Cuál de las siguientes pruebas es la mejor para excluir el diagnóstico de embolismo pulmonar?

1. Una gammagrafía pulmonar de ventilación normal.
2. Un electrocardiograma normal.
3. Un gradiente $P(A-a)O_2$, igual o menor de 18 mm. Hg.
4. Una gammagrafía pulmonar de perfusión normal.*
5. Una radiografía de tórax normal.

MIR 00 (6743): Mujer de 43 años encamada desde hace 20 días por fractura de fémur. Presenta un cuadro agudo de dolor y disnea. Ante la sospecha de embolismo pulmonar se realiza una gammagrafía de ventilación y perfusión. ¿Cuál de los siguientes es el hallazgo que confiere a esta prueba más alta probabilidad para embolia de pulmón?

1. Dos defectos de perfusión de tamaño pequeño.
2. Cinco defectos de perfusión segmentarios de tamaño medio con ventilación normal.*
3. Dos defectos pequeños coincidentes en la ventilación y la perfusión.
4. Dos defectos en la ventilación de tamaño pequeño, con perfusión normal.
5. Defecto único de perfusión de tamaño mediano con radiografía de tórax normal.

MIR 02 (7286): Un hombre de 29 años de edad acude al servicio de urgencias por disnea de aparición brusca y dolor torácico vago. Había sido dado de alta de la UVI dos semanas antes tras cirugía por perforación de viscera abdominal, secundaria a traumatismo. Los signos vitales son TA 120/60 mm Hg, pulso arterial 100 lpm, 24 respiraciones / min y saturación de oxígeno 92% por pulsioximetría, respirando aire ambiente. La radiografía de tórax, hematocrito y electrolitos son normales. Un ECO – Doppler de miembros inferiores es normal. Todas las siguientes afirmaciones sobre este caso son verdad, EXCEPTO:

1. El trombo-embolismo pulmonar es más común en hombres que en mujeres antes de los 50 años de edad.
2. Si el paciente tiene una gammagrafía de ventilación / perfusión de baja probabilidad, no se necesita más prueba diagnóstica.* (*Nota:* Hasta el 40% de los pacientes con sospecha clínica de TEP elevada y gammagrafías de "baja probabilidad" tiene TEP en la angiografía. En un tercio de pacientes con TEP no se detecta trombosis venosa profunda por ecografía)
3. La radiografía de tórax normal en el contexto de una disnea aguda e hipoxemia es sugerente de un trombo-embolismo pulmonar.
4. Si la gammagrafía de ventilación / perfusión es de probabilidad intermedia, debe administrarse heparina intravenosa.
5. En la exploración física, el broncoespasmo difuso no reduce la sospecha clínica de tromboembolismo pulmonar.



MIR 04 (7803): Mujer de 70 años hipertensa con insuficiencia renal crónica moderada que acude por disnea súbita con signos de trombosis venosa en miembro inferior derecho. En las pruebas complementarias destaca una hipoxemia de 55 mmHg, hipocapnia de 24 mmHg y taquicardia sinusal a 115 lpm en el ECG. Las plaquetas y la coagulación están dentro de los límites de referencia. El dímero D es de 981 ng/ml (Nota: está elevado. Normal inferior a 500) y la creatinina de 3,5 mg/dl. ¿Cuál de las siguientes actitudes le parece más adecuada en este momento?

1. Solicitar TC helicoidal torácico iniciando perfusión con heparina sódica a 1000 UI/h. (Nota: La insuficiencia renal contraindica los contrastes e.v., por lo que no se podría realizar para el diagnóstico un TAC helicoidal con contraste).
2. Iniciar anticoagulación con heparina de bajo peso molecular a dosis de 1 mg/Kg cada 12 horas (Nota: la heparina de bajo peso molecular se elimina enteramente por el riñón, y como el paciente tiene insuficiencia renal sería mejor no emplearla por existir mayor riesgo de sangrado. En caso de emplearla habría que reducir la dosis a la mitad 1mg/Kg/24h).
3. Administrar 5000 UI de heparina sódica y solicitar gammagrafía pulmonar de ventilación/perfusión.*
4. Solicitar ecografía con doppler de miembros inferiores para confirmar el diagnóstico para administrar 1 mg/Kg de heparina de bajo peso molecular. (Nota: la heparina de bajo peso molecular se elimina enteramente por el riñón, y como el paciente tiene insuficiencia renal sería mejor no emplearla por existir mayor riesgo de sangrado).
5. Solicitar arteriografía pulmonar y administrar 5000 UI de heparina sódica. (Nota: La insuficiencia renal contraindica los contrastes e.v., por lo que no se podría realizar para el diagnóstico una arteriografía pulmonar)

f. ANGIOGRAFÍA PULMONAR:

- Es el método diagnóstico de seguridad (con mayor sensibilidad y especificidad, MIR).
- La mayor parte de los pacientes con sospecha de tromboembolismo y clínicamente estables deben evaluarse por métodos no invasivos. La arteriografía pulmonar se reserva para los pacientes clínicamente inestables.
- La arteriografía es más útil en los casos en los que la probabilidad clínica de TEP difiere sustancialmente del resultado de la gammagrafía o cuando esta tiene una probabilidad intermedia de TEP.
- Ante un paciente con gran sospecha clínica de tromboembolismo pulmonar, la prueba que tiene un mayor valor predictivo negativo es una arteriografía pulmonar por inyección directa normal (MIR).
- La angiografía pulmonar es capaz de detectar émbolos de tan sólo 1 – 2 mm.

Nota: Actualmente está desplazada por el Angio – TAC, que es menos invasivo.

MIR 97 FAMILIA (4957): Enfermo de 45 años, de profesión taxista, que comienza de manera brusca con dolor en costado izquierdo de tipo pleurítico, tos, expectoración hemoptoica y fiebre. La exploración física, excepto taquicardia de 110 lpm, es anodina. ¿Qué prueba, de las siguientes, tiene mayor sensibilidad y especificidad para llegar al diagnóstico?

1. Gasometría arterial.
2. Gammagrafía de ventilación / perfusión.
3. Arteriografía pulmonar.*
4. Resonancia magnética pulmonar con gadolinio.
5. TAC torácica.

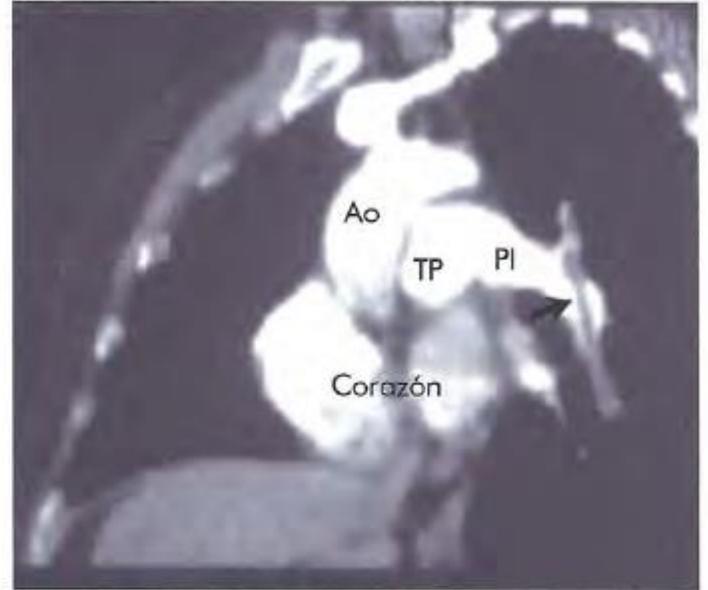
MIR 99 FAMILIA (5982): Ante un paciente con gran sospecha clínica de tromboembolismo pulmonar, ¿cuál de las siguientes pruebas tiene un mayor valor predictivo negativo?

1. Una arteriografía pulmonar por inyección directa normal.*
2. Una gammagrafía de ventilación y otra de perfusión de baja probabilidad.
3. Una gammagrafía de perfusión de baja probabilidad y Rx de tórax normal.
4. Una flebografía de ambas piernas negativa con Rx de tórax normal.
5. Una gammagrafía de perfusión normal y Rx de tórax y dímeros D normales.

g. TAC ESPIRAL CON CONTRASTE

Tiene una sensibilidad superior al 80% y una especificidad superior al 90%. Está indicado sobre todo para identificar émbolos en el árbol vascular proximal (también se pueden utilizar para demostrar este tipo de émbolos RMN con gadolinio).

Nota: Actualmente es la técnica diagnóstica de elección, si el paciente no tiene insuficiencia renal ni alergia al contraste (3MIR).



Angio-TC pulmonar, reconstrucción oblicua coronal en la que se observa la presencia de un trombo (flecha) en la arteria interlobar de la pulmonar izda. Ao: aorta ascendente; TP: tronco de la pulmonar; PI: art. pulmonar izda.

h. GASOMETRÍA:

Hipoxemia (4MIR), en el 85% de los casos (una PO_2 normal no excluye el diagnóstico de TEP, MIR). Hipocapnia (3MIR). La diferencia Alveolo-arterial de oxígeno está aumentada. Se acompaña con frecuencia de cortocircuitos arteriovenosos pulmonares (MIR). (Nota: contrariamente a las enseñanzas clásicas, los gases sanguíneos carecen de utilidad diagnóstica para el TEP)

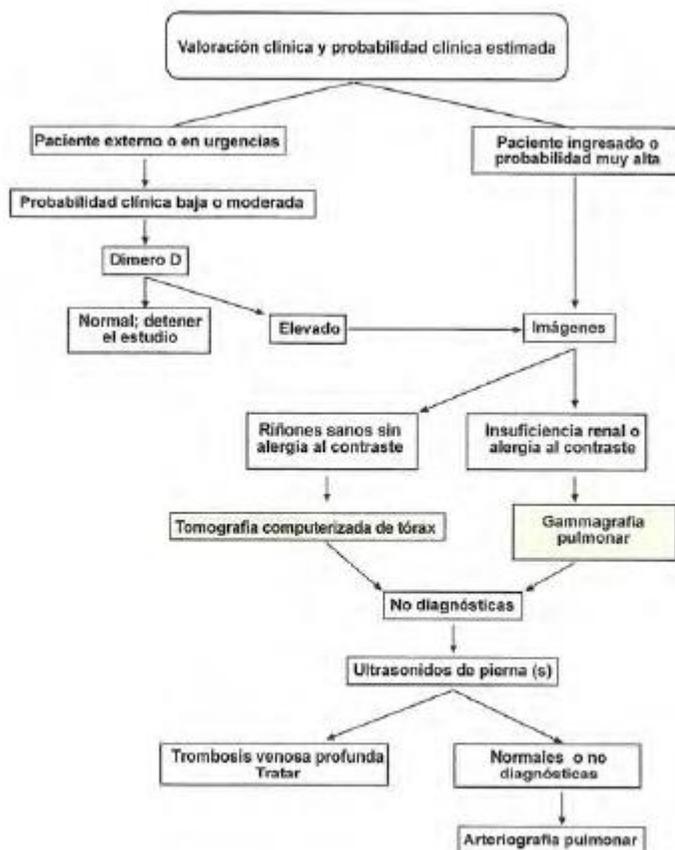
i. DIFUSIÓN PULMONAR:

DLCO disminuida (3MIR).

j. PRUEBAS FUNCIONALES normales.

MIR 93 (3375): Varón de 64 años con cardiopatía isquémica antigua. Reciente cuadro de disnea, dolor torácico y algún esputo hemoptoico. Fórmula normal. Radiológicamente, condensación basal izquierda. PO_2 72 mmHg. PCO_2 33 mmHg. E.C.G.: infarto anteroseptal antiguo. ¿Cuál es su diagnóstico de mayor probabilidad?

1. Neumonía por neumococo.
2. Neumonía atípica.
3. Episodio isquémico miocárdico.
4. Tuberculosis pulmonar.
5. Embolismo pulmonar.*



MIR 08 (8846): Mujer de 40 años, diagnosticada de cáncer de mama, en tratamiento quimioterápico, con insuficiencia respiratoria aguda por una neumonía. Valores de D-Dímero elevados y empeoramiento súbito de su disnea junto a hemoptisis. En lo referente a la conducta a seguir en este caso, indique la respuesta correcta entre las siguientes:

1. No es necesario realizar más pruebas y debe iniciarse anti-coagulación, ya que tiene un D-Dímero elevado.
2. La neumonía justifica todos los hallazgos, por lo que la opción terapéutica es el levofloxacino.
3. La probabilidad de embolia de pulmón es baja, aunque estaría indicada la heparina de bajo peso molecular en dosis profilácticas.
4. No se puede descartar que tenga una embolia de pulmón, por lo que habría que realizar una gammagrafía de perfusión.
5. Debería realizarse una TAC helicoidal tras iniciar heparina Sc.*

MIR 09 (9069): Pregunta vinculada a la imagen n° 5. En el caso anterior, posteriormente se recibieron los siguientes resultados: Gasometría basal: pH 7,47, PCO_2 28,6 mmHg, PO_2 58,6 mmHg. Hemograma: 10.300/mm³ leucocitos con 58% de neutrófilos, hemoglobina 15,2 g/dl, hematocrito 44,1%, plaquetas 225.000/mm³. Bioquímica: troponina I 0,12 ng/ml (N < 0,04), mioglobina 51,5 mg/ml (N < 65,8), ProBNP 916,8 pg/ml (N < 300) y D-dímero 2085 microg/litro (N < 230). Con estos datos, elige entre las siguientes pruebas complementarias, aquella que en su opinión, le permitirá confirmar su principal sospecha diagnóstica:



Imagen 5

1. Ecocardiograma.
2. Angiografía coronaria.
3. Angio TAC pulmonar.*
4. Repetir determinaciones de troponina y mioglobina.
5. Hemocultivos y cultivos de esputos.

MIR 09 (9117): Un hombre de 78 años de edad es remitido al hospital por presentar unas horas antes en su domicilio disnea de comienzo brusco. Había sido intervenido quirúrgicamente para implantación de prótesis total de cadera tres semanas antes. El paciente estuvo tratado con heparina de bajo peso molecular a dosis profilácticas hasta el alta hospitalaria. No presentaba fiebre, expectoración ni ningún otro síntoma acompañante. En la exploración física existía TA 150/90, taquicardia a 110 lat por mn y taquipnea siendo el resto normal. Como único antecedente patológico cinco años antes tuvo un episodio de trombosis venosa profunda de miembro inferior derecho. ¿Cuál es la actitud inicial correcta?

1. Se debe realizar un estudio complejo para llegar a un diagnóstico inicial, pudiendo descartarse de entrada la existencia de embolia de pulmón dado que se realizó tratamiento profiláctico con heparina tras la cirugía.
2. Aunque la probabilidad clínica de embolia de pulmón es baja debe realizarse una TAC de arterias pulmonares para descartarla, antes de iniciarse ningún tratamiento.
3. Debe realizarse la determinación dímero D y si es positiva iniciarse tratamiento con heparina.
4. La probabilidad clínica de embolia de pulmón es alta debiendo iniciarse tratamiento con heparina y después realizar con una TAC de arterias pulmonares para confirmar el diagnóstico.*
5. El paciente probablemente padece una embolia de pulmón y debe iniciar tratamiento fibrinolítico.

MIR 10 (9354): Una mujer de 58 años ingresa en la Unidad de Corta Estancia Médica por un cuadro clínico que comenzó con un episodio de síncope y a continuación presentó sensación de mareo y disnea. En la exploración física se encuentra sudorosa, afebril a 126 lpm y a 30 rpm, con una presión arterial de 88/46 mmHg y una saturación de oxígeno del 85% mientras respira aire ambiente. La auscultación cardíaca muestra taquicardia sin soplos ni galope y la auscultación pulmonar es normal. Los análisis de sangre rutinarios y la Rx de tórax no muestran alteraciones. ¿Cuál de las siguientes pruebas diagnósticas considera que es más recomendable en este caso?



1. Colocación de sonda nasogástrica y determinación de hematocrito.
2. Electrocardiograma y determinación de Dímeros-D, troponina y BNP.
3. Gammagrafía de ventilación/perfusión.
4. TAC craneal.
5. AngioTC torácico.*

MIR 13 (10122): Mujer de 72 años con diabetes tipo 2 e insuficiencia renal crónica en estadio 5. Ante la sospecha de un tromboembolismo pulmonar indique qué prueba diagnóstica estaría CONTRAINDICADA:

1. Ecocardiograma transtorácico.
2. Gammagrafía pulmonar.
3. AngioTC pulmonar.*
4. Electrocardiograma.
5. Radiografía de tórax.

1.5. Profilaxis

La prevención de la trombosis venosa profunda es la forma más eficaz de prevención de muerte por embolia pulmonar:

- Movilización precoz de los enfermos encamados.



Para la profilaxis del tromboembolismo se debe realizar una movilización precoz de los enfermos encamados.

- Medias de compresión elástica.
- Evitar anovulatorios (favorecen la trombosis e interactúan con los cumarínicos inhibiendo su efecto anticoagulante, MIR).
- Heparina (MIR) (5.000 U / 8h), dicumarínicos o antiagregantes en situaciones de riesgo (durante un mínimo 5 a 10 días). La principal ventaja de las heparinas de bajo peso molecular (enoxaparina) es la facilidad de su uso, pues no precisan controles de laboratorio (MIR). Los pacientes a los que se les ha implantado una prótesis de cadera o rodilla, o a los que se les ha realizado cirugía oncológica, pueden beneficiarse de una profilaxis farmacológica con heparinas de bajo peso molecular (HBPM) durante 4 – 6 semanas.



Profilaxis antitrombótica con heparina en situaciones de riesgo.

- La razón más importante para tratar a los pacientes con trombosis venosa profunda con anticoagulantes es prevenir el embolismo pulmonar (2MIR). El tratamiento anticoagulante se suele mantener 3 – 6 meses (2MIR).

MIR 06 (8315): Un hombre de 52 años de edad es valorado porque tiene una pierna caliente, hinchada e historia de traumatismo en dicha pierna, hace dos semanas, mientras se encontraba de viaje. Ya tuvo dolor en la pierna durante el viaje en avión de regreso a su domicilio. Padece de hipertensión arterial que trata con metoprolol. No toma otros medicamentos. No fuma.

No tiene antecedentes familiares de enfermedad tromboembólica. El Doppler de la pierna muestra un trombo de la vena poplítea. ¿Cuál de las siguientes pautas de duración del tratamiento anticoagulante es la más adecuada para este paciente?

1. 1 mes.
2. 2 meses.
3. 6 meses.*
4. 2 años.
5. Toda la vida.

1.6. Tratamiento

Alrededor del 90% de las muertes por embolias se producen en un período de una o dos horas, sin que se haya establecido el diagnóstico y el tratamiento.

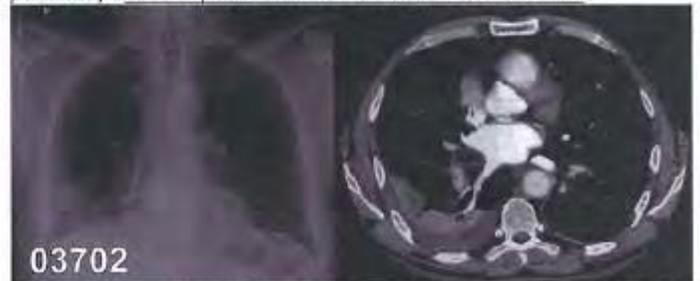
A. TROMBOEMBOLISMO MASIVO

- a. **TROMBOLÍTICOS:** La terapéutica trombolítica con estreptoquinasa, uroquinasa o rTPA (activador del plasminógeno tisular recombinante, actualmente de elección, MIR) debe realizarse si el tromboembolismo produce inestabilidad hemodinámica (hipotensión o hipocinesia del ventrículo derecho) o compromiso respiratorio severo. El tratamiento trombolítico ha disminuido la tasa de mortalidad y de recurrencia. Está contraindicado cuando existe enfermedad intracraneal, cirugía o traumatismo reciente. Produce hemorragias intracraneales en el 1 – 2% de pacientes.

MIR 02 (7262): Un hombre de 74 años con un infarto agudo de miocardio es tratado con estreptoquinasa. Seis horas después desarrolla un cuadro de hipotensión arterial severa y obnubilación. ¿Cuál de las siguientes complicaciones es MENOS probable que sea la causa?

1. Infarto de ventrículo derecho.
2. Tromboembolismo pulmonar.*
3. Rotura del músculo papilar.
4. Rotura de la pared libre ventricular.
5. Hemorragia cerebral.

MIR 10 (9305): Pregunta vinculada a la imagen n°6. Hombre de 63 años, fumador importante e intervenido hace un mes por neoplasia de sigma, acude al Servicio de Urgencias por presentar disnea de 48 horas de evolución que comenzó bruscamente y se ha acompañado de un esputo hemoptoico y dolor torácico derecho de características pleuríticas. En la exploración el paciente está ansioso, sudoroso, cianótico y se constata una temperatura de 37.8°C; una frecuencia respiratoria de 34 rpm; y una frecuencia cardíaca de 120 lpm. La presión arterial es 100/55 mmHg. En la auscultación cardiopulmonar se comprueba la existencia de taquicardia, un segundo ruido pulmonar fuerte y un roce pleural derecho. La gasometría arterial respirando aire ambiente muestra los siguientes datos: pH 7.32; PCO₂ 28 mmHg; PO₂ 50 mmHg. En el ECG se observa una onda T invertida de VI a V4. Tras la administración de oxígeno, la saturación de O₂, medida por pulsioximetría es de 90%. Se le realiza radiografía de tórax y TC espiral de tórax con contraste (imagen 6). De las siguientes opciones en relación con el manejo de este paciente, ¿cuál le parece la más acertada en este caso?



1. Iniciar ventilación mecánica no invasiva y broncodilatadores.
2. Cefotaxima iv 2 g/8 horas más azitromicina iv 500 mg/día y tubo de drenaje pleural.
3. Morfina iv 5 mg en dos minutos e iniciar infusión de dopamina 2-5 µg/Kg/min.
4. Activador tisular del plasminógeno 100 mg iv en dos horas seguida de anticoagulación.*
5. Aspirina 325 mg por vía oral y nitroglicerina sublingual.



MIR 11 (9594): Un hombre de 37 años sin antecedentes de interés acude a Urgencias por haber sufrido un síncope mientras caminaba. Había comenzado dos días antes con disnea de esfuerzo. Exploración: peso 75 kg, TA 75/50 mmHg. Saturación de oxígeno 89%. Auscultación pulmonar normal. Auscultación cardíaca: tonos rítmicos taquicárdicos a 130 lpm. Abdomen normal. Extremidades: sin alteraciones. Hemograma: normal. Troponina: 1.2 ng/mL (normal: < 0.04). ECG: Taquicardia sinusal a 130 lpm. T invertida en V1-V4. AngioTC torácica: defecto de repleción en ambas arterias pulmonares principales. Una hora después de su llegada a Urgencias persiste TA 70/55 mmHg. ¿Cuál sería el tratamiento inicial más adecuado?:

1. Heparina no fraccionada, 10000 U iv ante la sospecha clínica. Fibrinólisis con activador tisular del plasminógeno (tPA), 100 mg iv, una vez confirmado el diagnóstico.*
2. Enoxaparina: 80 mg sc cada 12 horas, comenzando ante la sospecha diagnóstica.
3. Enoxaparina: 80 mg sc cada 12 horas, comenzando tras la confirmación diagnóstica.
4. Fondaparinux, 7.5 mg sc diarios.
5. Tromboendarterectomía pulmonar de urgencia.

MIR 12 (9859): Una mujer de 63 años de edad, ingresada en el hospital para tratamiento quirúrgico de un cáncer de colon presenta dolor pleurítico en hemitórax izquierdo y disnea de comienzo brusco. A la exploración la enferma está taquipneica, con signos de mala perfusión periférica y TA sistólica de 70 mmHg. Un ECG muestra inversión de la onda "T" de V1 a V4. ¿Cuál es la conducta clínica más adecuada para realizar a continuación?

1. Pautar morfina, furosemida y dopamina y vigilar evolución.
2. Se debe solicitar determinación de dímero D para confirmar o descartar el diagnóstico de embolia de pulmón.
3. Hay alta sospecha de embolia de pulmón y se debe iniciar tratamiento con heparina de bajo peso molecular sin realizar más estudios.
4. Existe alta sospecha de embolia de pulmón masiva y se debe realizar angioTC para confirmarla y valorar tratamiento fibrinolítico.*
5. Se debe solicitar determinación de NT-proBNP y Troponinas y conocer el resultado antes de realizar un nuevo procedimiento diagnóstico.

b. **EMBOLECTOMÍA** (abierta o por catéter). El uso de la circulación extracorpórea ha mejorado el pronóstico de los pacientes intervenidos de urgencia por embolismo pulmonar (MIR). Actualmente es poco frecuente emplear la cirugía en el cor pulmonale agudo por su elevada mortalidad, si bien las últimas cifras sitúan la supervivencia en torno al 89%. Se reserva para pacientes con compromiso hemodinámico grave que no responden a fibrinolíticos.

c. **TROMBOENDARTERECTOMIA:** En pacientes que han desarrollado HTP crónica, con disnea de reposo, etc. Puede llegar incluso a revertirla.

B. TROMBOEMBOLISMO SUBMASIVO

a. OXIGENOTERAPIA



Oxigenoterapia por gafas nasales.

b. ANTICOAGULACIÓN CON HEPARINA:

- Heparina i.v. durante 7-10 días (4MIR), debido a que éste es el período de tiempo necesario para la disolución y organización de los trombos. La anticoagulación se puede realizar con heparina sódica no fraccionada (un bolo de 5.000-10.000 UI, MIR), seguido de una infusión continua de 1.000 - 1.500 UI / hora.
- En casos de trombosis venosa profunda o tromboembolismo pulmonar mínimamente sintomático, una alternativa es la utilización de heparina de bajo peso molecular (enoxaparina) a una dosis de 1 mg / kg cada 12 horas (MIR). La heparina de bajo peso molecular se elimina enteramente por el riñón, y en pacientes con insuficiencia renal sería mejor no emplearla por existir mayor riesgo de sangrado. En estos casos es mejor utilizar heparina sódica i.v. (MIR).
- La heparina es un anticoagulante. No disuelve los trombos.
- Para el inicio del tratamiento anticoagulante basta con tener una sospecha fundada en los datos clínicos y pruebas rutinarias de laboratorio (2MIR), a menos que la dosis inicial de heparina suponga un grave riesgo para el paciente (enfermos con hemorragia reciente o activa o con un defecto conocido de la hemostasia). Salvo en estos pacientes, el tratamiento con heparina no debe esperar a la confirmación diagnóstica (MIR), siempre se puede interrumpir dicho tratamiento si no se confirma el diagnóstico.

MIR 95 FAMILIA (3884): Una de las siguientes afirmaciones es la correcta respecto al inicio del tratamiento anticoagulante en el tromboembolismo pulmonar. Señálela:

1. Es preciso hacer un estudio previo de la coagulación.
2. No debe hacerse a menos que se disponga de una gammagrafía de perfusión sugerente.
3. Debe demostrarse al menos la presencia de flebotrombosis.
4. La PaO₂ debe ser inferior a 55 mm Hg.
5. Basta con tener un alto grado de sospecha basado en los datos clínicos y de laboratorio rutinarios.*

MIR 98 (5681): Mujer de 35 años en tratamiento con anticonceptivos orales que acude a Urgencias por disnea. A la exploración se detecta disminución del murmullo vesicular en base de hemitórax derecho y T de 37,8°C. El ECG revela taquicardia sinusal y en la Rx de tórax se observa derrame pleural derecho sin condensaciones parenquimatosas. La toracocentesis demuestra líquido serohemorrágico con pH 7.33, proteínas 3.6 g / dL, gluc. 78 mg / dL, LDH 320 UI / L, Gram y Zielh negativos, ANAs negativos y ADA de 7 U / L. ¿Qué tratamiento es más oportuno en este contexto?

1. Macrólidos.
2. Inserción de tubo de tórax.
3. Dicumarínicos.
4. Heparina sódica.* (Nota: es un tromboembolismo pulmonar).
5. Corticoterapia.

MIR 05 (8066): Hombre de 65 años de edad que presenta de forma aguda disnea, dolor torácico pleurítico derecho y hemoptisis moderada. Una gammagrafía pulmonar de ventilación - perfusión se interpreta como de alta probabilidad de embolismo pulmonar. Una radiografía de tórax muestra un derrame pleural derecho que ocupa menos de un tercio del hemitórax derecho. La toracocentesis demuestra que se trata de un derrame serohemorrágico. ¿Cuál de los siguientes sería el tratamiento correcto para este paciente?

1. Colocar un tubo de drenaje torácica e iniciar anticoagulación.
2. Iniciar anticoagulación con heparina sódica y colocar un filtro de vena cava inferior.
3. Tratar con heparina sódica en bomba de infusión a dosis plenas.*
4. Evitar la anticoagulación y colocar un filtro en vena cava inferior.
5. Realizar una arteriografía y después iniciar anticoagulación.



- Se controla con el tiempo de tromboplastina parcial activada (3MIR), y con el tiempo de coagulación (2MIR).

MIR 09 (9171): (112) ¿Cuál de las siguientes afirmaciones relativas a los fármacos anticoagulantes es cierta?

1. Los cumarínicos tienen pocas interacciones farmacológicas.
2. El tratamiento de la trombocitopenia inducida por heparina consiste en la disminución de la dosis de heparina.
3. Los cumarínicos son seguros durante todo el embarazo.
4. El test más utilizado para el control de la heparina no fraccionada es el TTPA (Tiempo de Tromboplastina Parcial Activada).*
5. El fondaparinux es un nuevo anticoagulante de administración oral.

- La complicación más frecuente del tratamiento con heparina es la hemorragia (MIR). Si aparece una hemorragia durante el tratamiento con heparina deberá administrarse sulfato de protamina (MIR). Otra complicación frecuente es la trombocitopenia (MIR).

c. ANTICOAGULACIÓN CON DICUMARÍNICOS

- Se debe superponer el tratamiento con heparina y dicumarínicos durante al menos 5 días, que es el tiempo necesario para que los anticoagulantes orales alcancen su efecto máximo.
- Posteriormente se suspende la heparina y se administrarán dicumarínicos por vía oral de 3 a 6 meses (2MIR), para prevenir recurrencias de tromboembolismo.
- Se controlan con el tiempo de protrombina (3MIR), o con el cociente internacional normalizado (INR, MIR). El objetivo es prolongar el tiempo de protrombina hasta alcanzar un INR entre 2 y 3 (MIR).

MIR 95 FAMILIA (3893): Durante el periodo post-operatorio por una colecistectomía un enfermo sufre un episodio de tromboembolismo pulmonar. Fue tratado con heparina sódica I.V. durante 10 días y se encuentra sin molestias ¿Qué conducta terapéutica seguiría Vd. a partir de este momento?

1. Continuar tratamiento con aspirina.
2. Proseguir tratamiento anticoagulante con dicumarínicos por espacio de 3 a 6 meses.*
3. No es preciso mantener tratamiento alguno.
4. Mantener la heparinización 4 semanas más.
5. El tipo de tratamiento dependerá de la severidad del accidente embólico previo.

- El antídoto es la vitamina K. Ante una hemorragia grave, el tratamiento se realizará con crioprecipitados, plasma fresco congelado (PFC) o Factor VII recombinante.
- Los anticoagulantes orales están contraindicados durante el embarazo porque pasan la barrera placentaria aumentando el riesgo de defectos fetales (MIR).
- El tratamiento con anticoagulantes es una contraindicación absoluta para utilización de DIU (MIR).
- Inhiben el efecto anticoagulante de los dicumarínicos los anticonceptivos orales (MIR), la rifampicina (2MIR), los barbitúricos (MIR), y la difenilhidantoína (MIR).

d. TRATAMIENTO EN LA EMBARAZADA

- La administración de anticoagulantes orales (warfarina) durante la gestación puede causar defectos congénitos, hemorragias en neonatos o en fetos, muerte intrauterina y aborto. No deben, por lo tanto, administrarse anticoagulantes orales durante la gestación (2MIR). El tratamiento correcto sería heparina I.V. continua hasta la fase precoz del parto, revertir los efectos con protamina, continuando con heparina a las 2 - 4 horas post-parto y warfarina en días posteriores (MIR) o heparinas de bajo peso, con control de dosis.

MIR 95 FAMILIA (4076): El tratamiento de la trombosis venosa profunda con anticoagulantes, durante el embarazo, puede dar lugar a complicaciones graves, siendo más conveniente la utilización de heparina de bajo peso molecular. Señale, de las siguientes, cuál es la base de esa conveniencia:

1. Los derivados cumarínicos pasan a través de la placenta aumentando el riesgo de defectos fetales.*
2. La heparina es más fácil de administrar que los derivados cumarínicos.
3. El control del efecto anticoagulante de la heparina es más fácil y su neutralización muy rápida mediante sulfato de protamina.
4. La heparina de bajo peso molecular es más económica que los dicumarínicos.
5. La dosificación de los derivados cumarínicos es difícil durante el embarazo.

MIR 96 FAMILIA (4419): En una paciente de 25 años de edad, gestante de 30 semanas, se hace el diagnóstico firme de embolismo pulmonar. ¿Cuál es la actitud correcta, entre las siguientes?

1. Iniciar de inmediato tratamiento con Warfarina oral, inducir el parto y continuar el tratamiento 6 meses.
2. Esperar, sin tratamiento, al parto espontáneo, comenzar con Warfarina oral en el post-parto inmediato y mantenerla 6 meses.
3. Realizar tratamiento sintomático hasta el parto, comenzar con Heparina I.V. en el post-parto inmediato, cambiar a Warfarina a los 7 días y mantenerla 6 meses.
4. Iniciar tratamiento con Heparina I.V. continua hasta la fase precoz del parto. Revertir los efectos con Protamina, continuando con Heparina a las 2 - 4 horas post-parto y Warfarina en días posteriores.*
5. Iniciar Heparina I.V. inmediatamente, mantenerla durante 7 días y sustituirla por Warfarina, independientemente de cuando se produzca el parto, y mantenerla durante 6 meses.

MIR 10 (9380): Mujer de 25 años gestante de 9 semanas. Acude a Urgencias por presentar tumefacción de la pantorrilla izquierda de dos días de evolución. Eco-doppler venoso de miembros inferiores: ocupación de la vena poplítea femoral superficial femoral profunda del miembro inferior izquierdo por material ecogénico con mala compresibilidad de dichos vasos. ¿Cuál sería el tratamiento más adecuado?

1. Heparina de bajo peso molecular solapada con dicumarínicos al menos los 5 primeros días, hasta obtener INR entre 2 y 3. Después, dicumarínicos solos.
2. Sólo heparina de bajo peso molecular mientras dure el embarazo, pasando a dicumarínicos tras el parto si es preciso prolongar el tratamiento.*
3. Sólo dicumarínicos desde el principio.
4. Fibrinólisis con activador tisular del plasminógeno (tPA).
5. Los anticoagulantes están contraindicados en el embarazo. Sólo medias de compresión fuerte.

e. SI ESTÁ CONTRAINDICADA LA ANTICOAGULACIÓN:

Interrupción quirúrgica de la cava inferior con un filtro o clip (2MIR). También se recomienda en los pacientes con tromboembolismos recidivantes a pesar de los anticoagulantes, o cuando la presencia de un sangrado activo contraindica la anticoagulación.

Los inconvenientes de este tratamiento son:

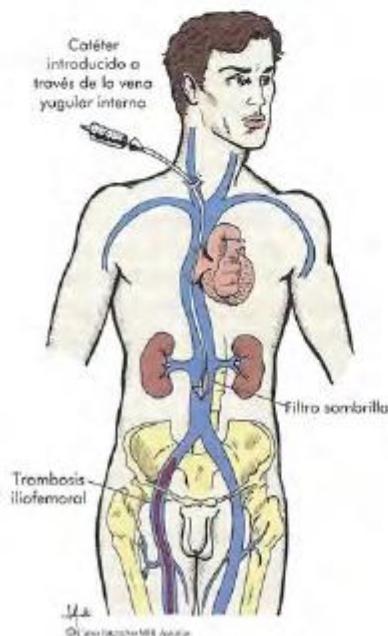
- Dejan pasar émbolos de tamaño pequeño-moderado.
- Pueden provocar una trombosis de vena cava inferior, generando un gran edema en los miembros inferiores.
- Son un "nido" para la formación de nuevos trombos y émbolos.

MIR 92 (3312): Un paciente con un úlcus sangrante presenta un cuadro de tromboembolismo pulmonar y trombosis venosa ilíaca. ¿Cuál debe ser el tratamiento?

1. Anticoagulantes.
2. Fibrinolíticos.
3. Ligadura quirúrgica de la vena femoral.
4. Interrumpir la vena cava con un filtro de Greenfield.*
5. Trombectomía ilíaca y tratamiento con anticoagulantes.

MIR 97 (5186): Mujer de 46 años ingresada por úlcus duodenal sangrante que, en el tercer día de ingreso, es diagnosticada de trombosis venosa profunda y tromboembolismo pulmonar. ¿Cuál sería su actitud?

1. Colocar filtro de cava.*
2. Administrar heparina sódica intravenosa.
3. Administrar heparina de bajo peso molecular subcutánea.
4. Aplicar compresión elástica de miembros inferiores.
5. Administrar anticoagulantes orales.



Si está contraindicada la anticoagulación en un tromboembolismo, el tratamiento es la colocación de un filtro en la vena cava inferior.

f. TERAPIA ADYUVANTE

- Alivio del dolor. Los fármacos preferidos son los AINES.
- Dobutamina: Es un inotrópico y vasodilatador pulmonar, indicado en casos de fallo del VD y shock cardiogénico.

C. TROMBOEMBOLISMO SÉPTICO

Antibióticos. Puede requerir ligadura venosa o interrupción completa de la vena cava.

REPASO

Anticoagulantes	Antídoto
Heparina.	Protamina (MIR).
Anticoagulantes orales.	Vitamina K.

1.7. Pronóstico

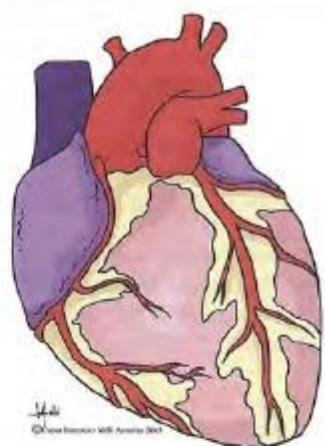
- La tasa de mortalidad del TEP es del 10% y se debe a disfunción progresiva del ventrículo derecho con compromiso hemodinámico (MIR) o a desaturación severa.
- La mayoría de las muertes (90%) ocurren antes de que el diagnóstico pueda ser confirmado y el tratamiento instaurado.

MIR 10 (9306): Pregunta vinculada a la imagen n°6. ¿Cuál es la causa de muerte más frecuente de estos pacientes?



1. Shock séptico.
2. Disfunción progresiva del ventrículo derecho.*
3. Hemoptisis masiva.
4. Infarto agudo de miocardio.
5. Hemorragia cerebral.

2. Cor pulmonale



2.1. Concepto y etiología

Hipertrofia o dilatación del ventrículo derecho secundaria a:

- Enfermedad primaria pulmonar: El factor más importante en la producción de hipertensión arterial pulmonar es la hipoxia alveolar (MIR).
 - EPOC. En la bronquitis, el cor pulmonale es más frecuente que en el enfisema, donde, en los casos que aparece, es normalmente un fenómeno terminal (MIR).
 - Bronquiectasias.
 - Mucoviscidosis, que es la causa más frecuente de enfermedad pulmonar crónica en la infancia (MIR). La afectación cardiovascular que se ve con más frecuencia en la fibrosis quística de páncreas es el cor pulmonale crónico (MIR).
 - Enfermedad pulmonar intersticial.
- Enfermedad de las arterias pulmonares: embolismo pulmonar de repetición, hipertensión pulmonar primaria, vasculitis, drepanocitosis, etc.
- Mecánica ventilatoria insuficiente: cifoescoliosis (la complicación más grave de un niño con cifoescoliosis importante es el desarrollo en su vida adulta de un cor pulmonale con insuficiencia cardíaca derecha, MIR), enfermedades neuromusculares, obesidad intensa, síndrome de apnea del sueño, etc.

REPASO

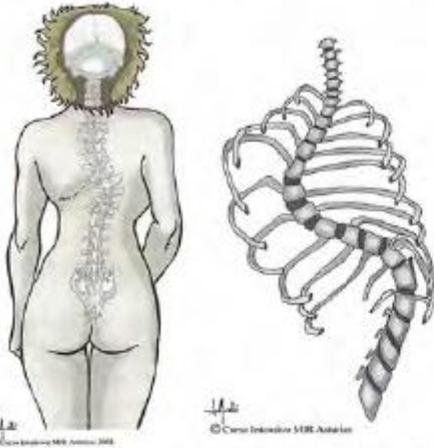
El tratamiento de elección de...	Es...
Embolismo pulmonar masivo	Fibrinólisis con estreptoquinasa, uroquinasa o rTPA (3MIR).
Embolismo pulmonar submasivo	Anticoagulación con heparina.
Embolismo pulmonar cuando está contraindicada la anticoagulación	Filtro en la vena cava inferior (2MIR).
Embolismo pulmonar séptico	Antibióticos y ligadura de la vena cava inferior.

REPASO

El método de control de la terapéutica con...	Es...
Heparina	Tiempo de Tromboplastina Parcial Activada (3MIR). Tiempo de coagulación (2MIR).
Dicumarínicos	Tiempo de Protrombina (3MIR).



En los pacientes con enfisema, el cor pulmonale no es frecuente y, cuando aparece, es normalmente un fenómeno terminal. (3+)



La cifoescoliosis puede provocar una insuficiencia respiratoria restrictiva y asociarse con cor pulmonale.

MIR 00 (6899): En un enfermo de 5 años que presenta una escoliosis torácica derecha de 120°, ¿cuál puede ser la patología más grave que pueda presentar en la vida adulta?

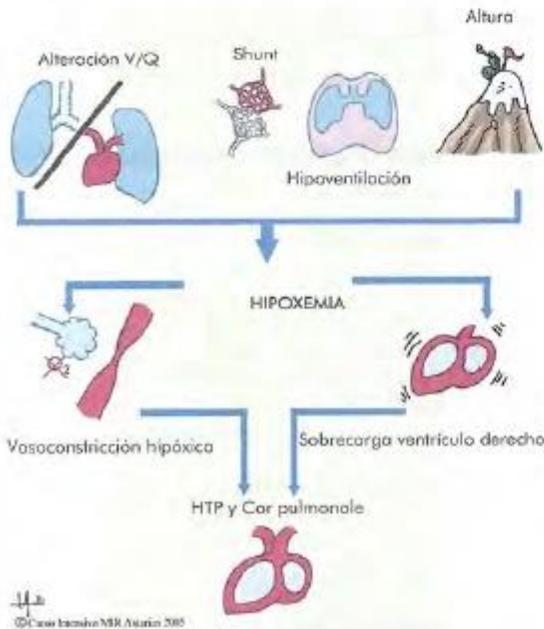
1. Deformidad y giba costal.
2. Paraplejía.
3. Cor pulmonale e insuficiencia cardíaca derecha.*
4. Hipercifosis.
5. Dolor intratable.

2.2. Epidemiología

Lo presentan el 50% de los pacientes fallecidos por EPOC y 10-30% de los ingresos cardiológicos.

2.3. Patogenia

- La vasoconstricción pulmonar provoca hipertensión pulmonar y ésta produce el cor pulmonale. La hipoxia alveolar es el estímulo más potente para la vasoconstricción pulmonar y es la causa más frecuente de hipertensión pulmonar. La oxigenoterapia en el cor pulmonale intenta evitar la vasoconstricción por hipoxia alveolar. El objetivo es mantener una PaO₂ de más de 60 mm de Hg.
- En el cor pulmonale agudo predomina la dilatación del ventrículo derecho. En el cor pulmonale crónico predomina la hipertrofia del ventrículo derecho.
- El cor pulmonale puede estar compensado, o descompensado (con insuficiencia cardíaca derecha).



Patogenia del Cor pulmonale crónico.

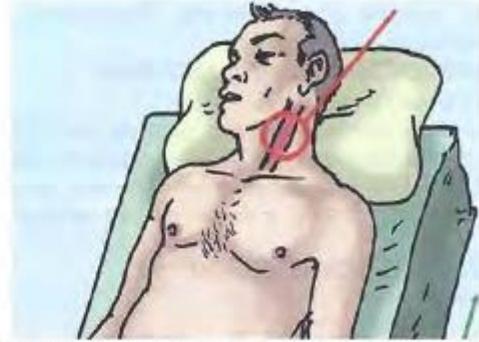
2.4. Clínica

A. COMPENSADO

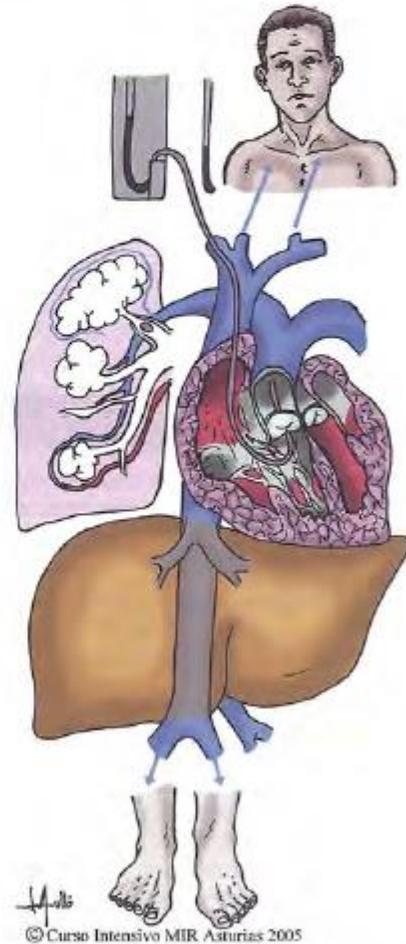
El síntoma inicial más frecuente en la hipertensión pulmonar es la disnea de esfuerzo. Oliguria, edemas, angina, síncope, latido xifoideo amplio, refuerzo del segundo ruido, chasquido de eyección, galope derecho por tercer y cuarto ruidos, soplos de insuficiencia tricuspídea y pulmonar, prominencia de ondas a y v en pulso yugular.

B. DESCOMPENSADO (INSUFICIENCIA CARDIACA)

Hepatomegalia, anasarca, cianosis, gran ingurgitación yugular.



Dilatación yugular en un paciente con tromboembolismo masivo y Cor Pulmonale agudo.



Signos de insuficiencia cardíaca derecha en un paciente con Cor Pulmonale descompensado: hepatomegalia, edemas e ingurgitación yugular.

2.5. Métodos complementarios

A. ECG

Hipertrofia y dilatación de ventrículo derecho. En el Cor Pulmonale agudo, por tromboembolismo masivo, hay dilatación y no hipertrofia.

B. RADIOLOGÍA DEL COR PULMONALE

- a. AGUDO: Cardiomegalia, parénquima pulmonar traslúcido (hipovascularización), líneas de Kerley, derrame pleural (MIR).
- b. CRÓNICO: Agrandamiento del arco pulmonar (MIR). Hipovascularización de los campos pulmonares.

**C. GASOMETRÍA, ESTUDIOS HEMODINÁMICOS, ECOGRAFÍA BIDIMENSIONAL, ESTUDIOS ISOTÓPICOS**

Hipoxia (MIR). Hipertrofia del ventrículo derecho (MIR). Hipertensión pulmonar precapilar (MIR). Presión de enclavamiento normal (MIR). Onda a prominente en el pulso venoso (MIR).

2.6. Tratamiento**A. EN EPOC**

Oxigenoterapia continuada un mínimo de 15 – 16 horas / día (2MIR), para evitar la vasoconstricción hipóxica (MIR). Está indicada en la insuficiencia respiratoria crónica hipoxémica con PaO₂ inferior a cierto límite (MIR) (55 mm de Hg., o entre 59 y 55 mm Hg cuando coexiste con pulmonar, hipertensión pulmonar, arritmias cardíacas o poliglobulia).

B. EN INSUFICIENCIA CARDIACA ASOCIADA

Dieta pobre en sal, diuréticos.

La digoxina debe administrarse con cuidado (sus efectos tóxicos aumentan con la hipoxemia, la hipercapnia, la hipopotasemia y la acidosis, por lo que el cor pulmonale crónico favorece la intoxicación digitálica (2MIR), y es de dudosa utilidad en el cor pulmonale (MIR).

C. PROFILAXIS DEL TROMBOEMBOLISMO

Anticoagulantes orales.

MIR 97 FAMILIA (4926): En los pacientes con "cor pulmonale" es cierto que:

1. La causa más común es la fibrosis pulmonar.
2. El pronóstico es relativamente bueno si la causa es la sarcoidosis pulmonar.
3. La oxigenoterapia resulta ineficaz a largo plazo.
4. La digoxina es de dudosa utilidad.*
5. Los vasodilatadores son muy eficaces.

MIR 97 (5206): ¿Cuál de las siguientes circunstancias **NO** aumenta el riesgo de intoxicación digitálica?

1. Hipopotasemia.
2. Hipomagnesemia.
3. Hipercalcemia.
4. Hipertiroidismo.*
5. Insuficiencia respiratoria.

3. Hipertensión pulmonar primaria

Se denomina Hipertensión Pulmonar a aquella situación hemodinámica que cursa con una presión media en la Arteria Pulmonar >25 mm de Hg en reposo.

3.1. Epidemiología

Es más frecuente en mujeres jóvenes (MIR) (3ª – 4ª décadas). HTP primaria: 1 – 2 casos por millón de habitantes.

3.2. Anatomía patológica

Afectación de las arteriolas del pulmón: disminución de su número (con empobrecimiento de la red vascular pulmonar), gran hipertrofia de la media (hipertrofia muscular), fibrosis de la íntima, arteritis con necrosis fibrinoide y presencia de lesiones *plexiformes* (MIR) (dilatación arteriolar segmentaria, en cuyo interior se aprecia una formación angiomatosa con canalículos tapizados por células endoteliales).

3.3. Patogenia

Lesión aún no definida del endotelio vascular que determina:

- Menor capacidad de mantener el tono vasomotor relajado.
- Reducción de la luz vascular por hipertrofia de la capa media y proliferación de la íntima.
- Estado procoagulante en el interior del lecho vascular pulmonar que predispone a la trombosis in situ.

3.4. Clínica

Inicialmente, síntomas inespecíficos (hiperventilación, molestias en el tórax, ansiedad, debilidad y fatiga). Más tarde: *disnea* (MIR), y dolor precordial.

3.5. Métodos complementarios

El diagnóstico de hipertensión pulmonar primaria se establece por exclusión de otras causas conocidas de hipertensión pulmonar (MIR).

A. RADIOLOGÍA

Hipertrofia del ventrículo derecho y de la arteria pulmonar. Hiperclaridad de los campos pulmonares.

B. ECG, ECOCARDIOGRAMA

Crecimiento de aurícula y ventrículo derecho. Insuficiencia tricúspidea.

C. HEMODINÁMICA

El gasto cardíaco es normal o está ligeramente reducido (MIR). Hipertensión arterial pulmonar precapilar. La presión capilar pulmonar, o presión en cuña ("wedge") es normal (MIR).

MIR 92 (3339): En la Hipertensión Pulmonar Primaria uno de los siguientes enunciados es **FALSO**, ¿cuál?

1. El diagnóstico se establece por criterios de exclusión de otras causas conocidas de hipertensión pulmonar.
2. La edad más frecuente a la que se establece el diagnóstico en la mujer está entre la tercera y cuarta décadas.
3. Suelen existir criterios de hipertensión pulmonar tanto radiológicos como electrocardiográficos.
4. El gasto cardíaco es normal o está ligeramente reducido.
5. La presión pulmonar "en cuña" ("wedge") está elevada.*

D. BIOPSIA PULMONAR

Los patrones más frecuentes consisten en una arteriopatía plexogéna, así como una arteriopatía trombótica.

E. GASOMETRÍA

Hipoxemia corregible con oxígeno. Hipocapnia (MIR).

F. DIFUSIÓN

Disminución de la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO) (MIR).

MIR 00 FAMILIA (6498): Una mujer fumadora de 45 años, consulta por disnea progresiva. La gasometría detecta Hipoxemia corregible con oxígeno, hipocapnia y disminución de la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO). ¿Cuál de las siguientes patologías es la más probable?

1. Proteínosis alveolar.
2. Comunicación inter-ventricular.
3. Hipertensión pulmonar.*
4. Neumonía obstructiva.
5. Atelectasia tumoral.

Nota: en el resto de las opciones de esta pregunta la hipoxemia no se corrige con oxígeno, porque el mecanismo fisiopatológico que la produce es un "shunt" o cortocircuito. En la enfermedad vascular pulmonar (hipertensión pulmonar, tromboembolismo), la hipoxia se debe a alteración del cociente ventilación / perfusión, y sí se corrige con oxígeno al 100%.

3.6. Diagnóstico diferencial

Hipertensión pulmonar secundaria a otras enfermedades (ver tabla).

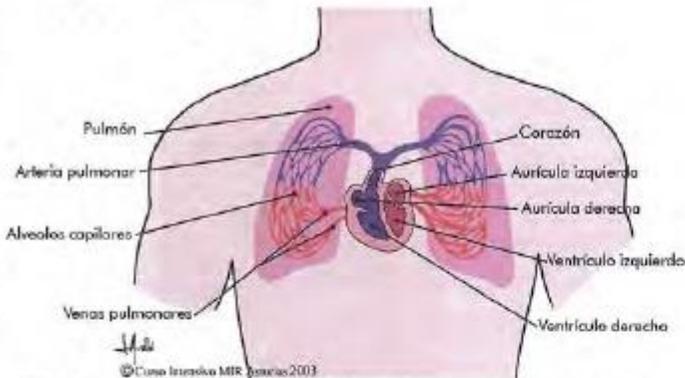
Causas de hipertensión pulmonar crónica secundaria: (Harrison)

1. Circulación fetal persistente.
2. Cardiopatía congénita.
3. Valvulopatía cardíaca (2MIR).
4. Enfermedad miocárdica primaria.
5. Enfermedad tromboembólica pulmonar (MIR).
6. Enfermedad pulmonar obstructiva (MIR).
7. Enfermedad pulmonar intersticial (MIR).
8. Hipoxemia arterial con hipercapnia (MIR).
9. Enfermedad colágeno-vascular (2MIR).
10. Enfermedad parasitaria con afectación pulmonar (MIR) (esquistosomiasis).
11. Anemia de células falciformes (MIR).
12. Drogadicción por vía intravenosa (MIR).
13. Enfermedad pulmonar granulomatosa.
14. Hepatopatía crónica (MIR).
15. Estenosis de la arteria pulmonar.
16. Hipertensión pulmonar venosa.
17. Ingestión de fumarato de aminorex.



La **Hipertensión pulmonar** se puede clasificar en **5 grupos**, cada uno de los cuales tiene varios subgrupos:

1. HT Arterial Pulmonar.
2. HT pulmonar debida a enfermedad del corazón izquierdo.
3. HT pulmonar con enfermedad pulmonar y/o hipoxemia.
4. HT tromboembólica.
5. Miscelánea.



El diagnóstico de HT Pulmonar 1^º se realiza por exclusión de otras causas de hipertensión pulmonar.

MIR 96 FAMILIA (4632): Todos los trastornos siguientes pueden producir hipertensión pulmonar, EXCEPTO uno. Señálelo:

1. Drogadicción por vía intravenosa.
2. Anemia de células falciformes.
3. Enfermedad parasitaria con afectación pulmonar.
4. Hepatopatía crónica.
5. Púrpura trombocitopénica idiopática.*



Células falciformes. La anemia de células falciformes puede provocar hipertensión pulmonar.

3.7. Pronóstico

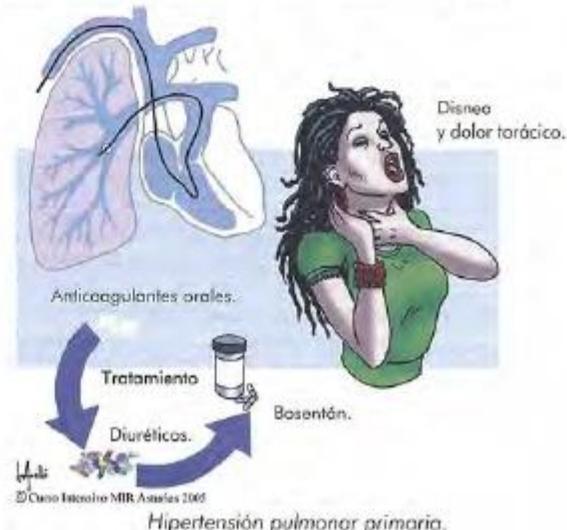
- La evolución se caracteriza por el empeoramiento progresivo a pesar del tratamiento.
- **Prueba de la marcha:** consiste en medir la distancia que puede recorrer a pie durante 6 minutos.
 - > 500 metros: Bajo riesgo (buen pronóstico).
 - 350 – 500 metros: Riesgo moderado.
 - < 350 metros: Alto riesgo (mal pronóstico).
- **Prueba vasodilatadora:** se realiza un cateterismo de la arteria pulmonar y se mide la presión en ella (en situación basal). Después aplicamos un fármaco vasodilatador (Óxido nítrico inhalado, Epoprostenol i.v. o Adenosina i.v.) y volvemos a medir la presión. La prueba se considera positiva si cumple los dos criterios siguientes:
 1. La presión media después del vasodilatador es < 40 mm de Hg.
 2. La presión media desciende más de 10 mm de Hg de su valor basal.
- La prueba vasodilatadora tiene implicaciones en el pronóstico y en el tratamiento. Si es positiva, implica mejor pronóstico.
- Sin tratamiento, tiene una supervivencia media de 2,5 años.

3.8. Tratamiento

A. TRATAMIENTO MÉDICO

Los pacientes que están en **Clase Funcional I** (asintomáticos) no se tratan. En el resto (CF II, III y IV) se realizan las siguientes medidas:

- **Oxigenoterapia continua (24 horas) domiciliaria**, de forma que se mantenga una saturación de O₂ >90 %. Algunos pacientes requieren flujos de hasta 15 litros / minuto.
- **Anticoagulación oral** con **Warfarina** o **Acenocumarol**, manteniendo un INR entre 1,5 y 2,5. Las más beneficiadas con esta medida son las idiopáticas, las tromboembólicas y las debidas a colagenosis (esclerodermia, lupus y artritis reumatoide).
- **Diuréticos** para disminuir los síntomas y signos de insuficiencia cardiaca derecha. Se usan por el siguiente orden:
 1. **Del asa:** furosemida, torasemida...
 2. **Espironolactona** (es un ahorrador de K⁺). Este diurético está especialmente indicado para esta patología.
 3. **Tiazidas:** hidroclorotiazida, clortalidona...
- **Digoxina** (sobre todo si está en fibrilación auricular).
- **Calcio – antagonistas (diltiazem, nifedipino, amlodipino)** a dosis altas. Sólo se dan si la prueba vasodilatadora ha sido positiva. En estos casos han demostrado un aumento de la supervivencia.
- Si con estas 5 medidas previas no mejora la sintomatología, actuaremos en función de su Clase Funcional:
 - **Clase Funcional II:**
 1. **Inhibidores de la fosfodiesterasa-5:** Sildenafil, Tadalafil y Vardenafilo. Se inicia con 20 mg / 8 horas y se va subiendo hasta 60 – 80 mg / 8 horas. ¡¡OJO!! Nunca se deben asociar con nitratos, por riesgo de hipotensión (precaución en cardiopatas).
 2. **Inhibidores del receptor de la endotelina:** a este grupo pertenecen el **Bosentán** y **Ambrisentán**. Bosentán es hepatotóxico y es preciso vigilar las transaminasas mensualmente. Si aumentan al triple de su valor normal, se recomienda abandonar ese fármaco. Sólo se usará un fármaco de cualquiera de estas dos familias. Por motivos económicos, se prefiere comenzar con los primeros.
 - **Clase Funcional III y IV:**
 1. **Prostaciclina:** Epoprostenol i.v., Treprostinil subcutáneo o Iloprost inhalado cada 3 – 4 horas o i.v. El mayor inconveniente de esta familia es su corta vida media, que obliga a hacer administraciones muy frecuentes. Usaremos sólo una de las tres.
- Si con las 5 medidas iniciales más la correspondiente a su Clase Funcional el paciente sigue con síntomas, se pueden dar asociadas dos de las tres últimas familias (Sildenafil + Bosentán, Ambrisentán + Iloprost, Tadalafil + Epoprostenol...etc.).
- En caso de persistir con disnea, a pesar de tratamiento máximo, valoraremos el **trasplante**.
- La **hipertensión pulmonar tromboembólica crónica** (grupo 4) se puede beneficiar de tratamiento farmacológico con **Rocigat** (un nuevo fármaco disponible desde 2.014).



REPASO

CLASIFICACIÓN FUNCIONAL
NEW YORK HEART ASSOCIATION.

- **CLASE I:** Asintomáticos con actividad física habitual.
- **CLASE II:** Síntomas sólo con la actividad habitual.
- **CLASE III:** Síntomas con actividad mínima, pero asintomáticos en reposo.
- **CLASE IV:** Síntomas en reposo.

B. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

En quienes *no mejoran con tratamiento médico* y en aquellos con *fallo del VD* debe plantearse el trasplante pulmonar (en principio, *no suele ser necesario trasplantar también el corazón*). Esta patología *no parece recurrir en el pulmón trasplantado*.

MIR 99 (6231): Una paciente diagnosticada de hipertensión pulmonar primaria en clase funcional II, muestra mínima reducción en la resistencia vascular tras la administración de adenosina intravenosa. ¿Cuál es, entre los siguientes, el tratamiento médico de elección?

1. Prostaciclina.
2. Anticoagulantes.*
3. Diltiazem.
4. Carvedilol.
5. Nitratos.

MIR 04 (8005): Todas las sustancias que a continuación se enumeran tienen la acción fisiológica que se indica en cada caso **SALVO una**. Señálela:

1. Endotelina – vasoconstricción.
2. Péptido intestinal vasoactivo – vasodilatación.
3. Serotonina – vasoconstricción.
4. Prostaciclina – vasodilatación.
5. Óxido nítrico – vasoconstricción.* (Nota: vasodilatador)

4. Vasculitis pulmonares

4.1. Granulomatosis de Wegener

A. ETIOLOGÍA

Desconocida.

B. EPIDEMIOLOGÍA

Es la más frecuente de todas las vasculitis que afectan típicamente al pulmón.

C. ANATOMÍA PATOLÓGICA

- Vasculitis *granulomatosa necrotizante* (MIR), que afecta a *arterias y venas de pequeño calibre* (MIR), del tracto respiratorio superior e inferior y los riñones.
- *Granulomas epitelioides yuxtavasculares* (MIR), intra y extra-vasculares, con necrosis central.
- Recientemente se ha descrito una forma limitada, sin afectación renal (MIR).

MIR 04 (7845): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones en relación con la enfermedad de Wegener es **FALSA**?

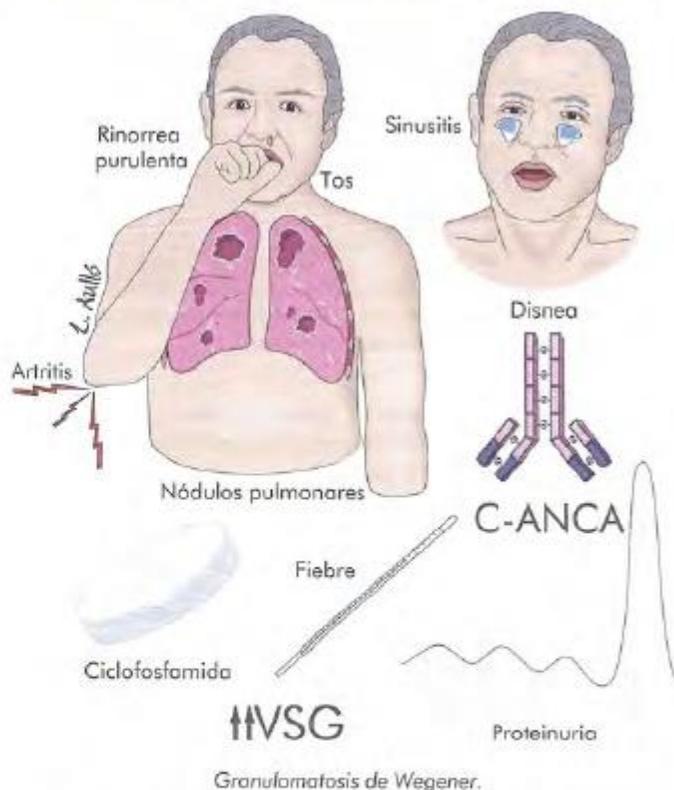
1. Es una vasculitis sistémica que afecta sobre todo a vasos de mediano calibre.* (Nota: afecta a los vasos de pequeño calibre).
2. En ausencia de tratamiento *curso de manera progresiva y con frecuencia mortal*. (Nota: 5 meses de supervivencia media sin tratamiento, desde la aparición de la afectación renal).
3. Presenta con frecuencia *afectación renal*, que es *histológicamente indistinguible de la glomerulonefritis necrótica con semilunas*. (Nota: GMN focal y segmentaria que puede evolucionar a una GMN rápidamente progresiva con formación de semilunas).
4. En presencia de *afectación pulmonar y/o renal*, el uso de *ciclofosfamida via oral es casi siempre imprescindible para obtener un buen control de la enfermedad*.
5. Se asocia a la presencia de anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) con *patrón de inmunofluorescencia de tipo citoplásmico*.



Granulomatosis de Wegener.

D. CLÍNICA

- La forma más frecuente de comienzo es como *afectación de las vías respiratorias superiores*. La *sinusitis* es el *síntoma más frecuente de presentación* (rinorrea purulenta, MIR, obstrucción nasal, etc.). Pueden presentar epistaxis, *destrucción del tabique nasal con nariz en silla de montar* (MIR), otitis media (MIR), sordera, disfonía, estridor.
- Tos (MIR), disnea, hemoptisis (MIR).
- *Mononeuritis múltiple*.
- *Glomerulonefritis con rápida evolución a insuficiencia renal* (2MIR). *Muerte por insuficiencia renal* (es lo más frecuente).



MIR 92 (3257): Podemos encontrar lesiones destructivas del tracto respiratorio superior en todas las siguientes enfermedades **EXCEPTO**:

1. Mastocitosis.*
2. Granulomatosis de Wegener.
3. Reticulosis maligna.
4. Actinomicosis.
5. Sarcoidosis.

MIR 93 (3433): En un varón de 60 años de edad con otitis media, infiltrados pulmonares nodulares múltiples e insuficiencia renal rápidamente progresiva, ¿cuál es el diagnóstico más probable?

1. Crioglobulinemia mixta esencial.
2. Vasculitis de hipersensibilidad.
3. Granulomatosis de Wegener.*
4. Síndrome de Churg-Strauss.
5. Panarteritis nodosa.

MIR 97 (5257): ¿Cuál sería el diagnóstico entre los siguientes, a considerar de entrada, en un varón de 65 años con astenia intensa, esputo hemoptoico, episodios repetidos de sinusitis, leucocitosis y proteinuria?

1. Lupus eritematoso diseminado.
2. Artritis reumatoide.
3. Panarteritis nodosa.
4. Granulomatosis de Wegener.*
5. Anegitis de Churg-Strauss.

MIR 98 FAMILIA (5450): Todas las entidades siguientes PUEDEN ser causa del llamado síndrome de hemorragia alveolar, EXCEPTO:

1. Enfermedad por anticuerpos anti-membrana basal.
2. Lupus eritematoso sistémico.
3. Granuloma eosinófilo.*
4. Hemosiderosis pulmonar idiopática.
5. Granulomatosis de Wegener.

E. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOLOGÍA:

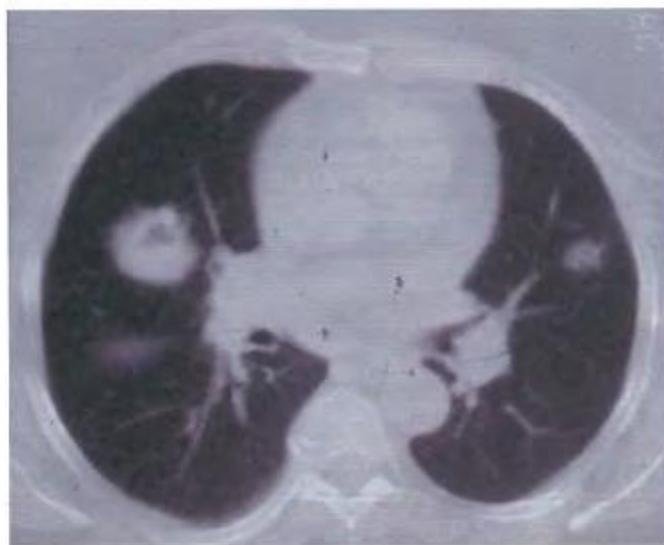
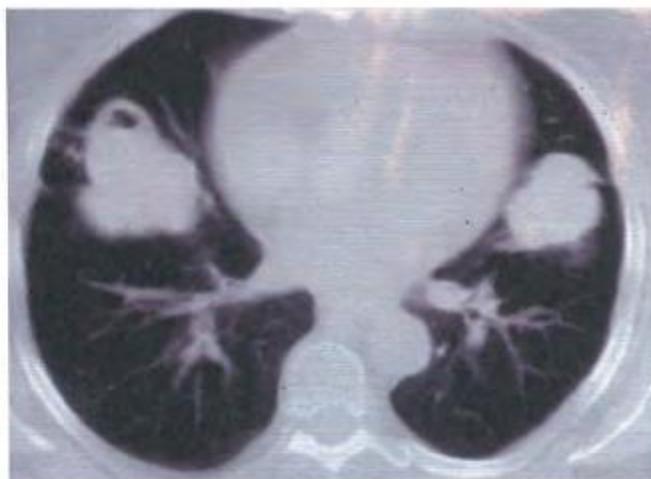
Nódulos y/o masas pulmonares múltiples, bilaterales con tendencia a cavitar (es lo más frecuente, MIR), hemorragia pulmonar, derrame pleural, atelectasia, neumonía.



Enfermedad de Wegener. Se observan dos nódulos pulmonares (flechas), uno en cada pulmón. El del pulmón izdo está cavitado.



Enfermedad de Wegener.



Enfermedad de Wegener. Nódulos cavitados.

MIR 90 (2741): ¿Cuál de los siguientes es el hallazgo radiológico más frecuente en la granulomatosis pulmonar de Wegener?

1. Derrame pleural.
2. Atelectasias segmentarias.
3. Adenopatía hilar.
4. Infiltrados focales.
5. Nódulos múltiples.*

b. BIOPSIA PULMONAR

La biopsia pulmonar es la biopsia de mayor rentabilidad diagnóstica en esta enfermedad (MIR), ya que en las lesiones de las vías respiratorias superiores no se suele demostrar la vasculitis.

MIR 91 (2860): La mayor rentabilidad diagnóstica en la granulomatosis de Wegener la tiene la biopsia de:

1. Riñón.
2. Mucosa naso - sinusal.
3. Piel.
4. Pulmón.*
5. Músculo.

c. ANTICUERPOS ANTICITOPLASMA DE NEUTRÓFILO (ANCA):

Elevados (4MIR). Los anticuerpos más específicos de la enfermedad de Wegener son los que producen un patrón de inmunofluorescencia citoplasmática (ANCA-c, 5MIR). Son útiles para el diagnóstico y para seguir la actividad de la enfermedad y la respuesta al tratamiento. No se ha demostrado que tengan un papel en la patogenia de la enfermedad.



ANCA. Los ANCA-C son típicos de la granulomatosis de Wegener (4MIR). Los ANCA-P son mucho más frecuentes en la poliarteritis microscópica que en la PAN clásica (MIR).

MIR 91 (2855): Los anticuerpos antineutrófilo se encuentran con mayor frecuencia en:

1. Lupus Eritematoso Sistémico (LES).
2. Enfermedad de Churg-Strauss.
3. Síndrome de Reiter.
4. Granulomatosis de Wegener.*
5. Enfermedad de Behçet.

MIR 94 (3671): ¿Cuál sería el diagnóstico más probable en un paciente de 55 años, que comienza con síntomas de obstrucción nasal y secreción purulenta, proteinuria, elevación muy importante de la velocidad de sedimentación y positividad de "C-ANCA" (anticuerpos anticito plasma de neutrófilos tipo C)?

1. Sinusitis purulenta por Haemophilus.
2. Síndrome de Goodpasture.
3. Granulomatosis linfomatosa.
4. Granulomatosis de Wegener.*
5. Poliarteritis nodosa.

MIR 95 (4196): ¿Qué prueba resultaría más definitiva para el diagnóstico en un paciente de 60 años que presenta sinusitis, disnea, tos, mononeuritis múltiple, insuficiencia renal rápidamente progresiva con hematuria y proteinuria?

1. Anticuerpos antinucleares.
2. Anticuerpos anticito plasma de neutrófilos.*
3. Anticuerpos antimitocondriales.
4. Test de Kvein.
5. Poblaciones de linfocitos CD4 / CD8.

MIR 98 (5812): Varón de 45 años con historia de rinorrea purulenta, fiebre, artralgias, infiltrados pulmonares nodulares y glomerulonefritis rápidamente progresiva. ¿Cuál de los siguientes hallazgos es más probable encontrar?

1. Anticuerpos antinucleares.
2. Anticuerpos anticito plasma de neutrófilo.*
3. Niveles descendidos de C3.
4. Anticuerpos antimembrana basal glomerular.
5. Crioinmunoglobulinas.

MIR 99 FAMILIA (6035): Respecto a la poliarteritis nodosa (PAN), señale cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA:

1. La lesión vascular es de distribución segmentaria y se localiza sobre todo en la bifurcación de los vasos.
2. Riñón y corazón son los órganos más afectados.
3. La afectación hepática es más frecuente en los casos asociados al virus B o C de la hepatitis.
4. PUEDE aparecer a cualquier edad, pero es infrecuente en la infancia.
5. El 98% de los casos presenta anticuerpos C-ANCA positivos.* (Nota: tienen niveles variables de ANCA-Perinucleares, no de ANCA-Citoplasmáticos).

MIR 00 (6843): En la valoración de un paciente con un síndrome nefrítico, la presencia de anticuerpos anticito plasmáticos de neutrófilos con patrón citoplasmático (C-ANCA) positivos, nos orienta hacia el diagnóstico de:

1. Síndrome de Goodpasture.
2. Crioglobulinemia.
3. Nefritis lúpica.
4. Granulomatosis de Wegener.*
5. Púrpura de Schönlein-Henoch.

MIR 07 (8617): Paciente de 40 años con febrícula y síndrome constitucional (astenia, anorexia, pérdida de peso), que presenta epistaxis recurrente con dolor en tabique nasal. Se realiza una radiografía de tórax en la que se aprecian infiltrados pulmonares nodulares cavitados bilaterales. Se practica una analítica con estos resultados: 12.000 leucos / mm³ con 68% neutrófilos (7.800 por mm³), 23% linfocitos (2.760 por mm³), 5% monocitos (600 por mm³) y 1% eosinófilos (120 por mm³), creatinina normal, anticuerpos anticito plasma de neutrófilo positivos (C-ANCA). ¿Qué entidad sospecharía en este paciente?

1. Poliarteritis Nodosa clásica.
2. Granulomatosis alérgica de Churg-Strauss.
3. Granulomatosis de Wegener.*
4. Arteritis de Takayasu.
5. Artritis Reumatoide.

d. BIOPSIA RENAL:

La histología renal es variable: glomerulonefritis focal y segmentaria que puede evolucionar a una glomerulonefritis rápidamente progresiva con formación de semilunas (2MIR). Proteinuria (MIR). En la biopsia renal es raro observar granulomas.

e. ANALÍTICA

Leucocitosis, elevación de la VSG, anemia hemolítica.

F. PRONÓSTICO

- Muy grave. En ausencia de tratamiento cursa de manera progresiva y con frecuencia mortal (MIR). Desde la aparición de la afectación renal, la supervivencia media sin tratamiento, es de 5 meses, y la mortalidad a los dos años del 90%.
- Con tratamiento, se produce mejoría clínica evidente en el 90% de casos, y el 75% obtiene una remisión completa, si bien pueden aparecer recidivas hasta en el 50%.

G. TRATAMIENTO

- En la actualidad, el tratamiento de elección es la ciclofosfamida (7MIR), a dosis de 2 mg / kg por vía oral. En el comienzo del tratamiento es importante añadir prednisona (4MIR) (1mg / kg / día).
- La ciclofosfamida puede producir cistitis hemorrágica. La administración de ciclofosfamida en megadosis intravenosas mensuales disminuye la toxicidad vesical de este fármaco (MIR), pero se asocia a un mayor número de recidivas de Wegener en comparación con la administración oral. Durante el uso de la ciclofosfamida es necesario realizar, con frecuencia, recuentos de leucocitos, tratando siempre de mantenerlos por encima de 3.000, con cifras de PMN superiores a 1.500.



repeMIR

Enfermedad de Wegener: vasculitis de pequeño calibre. C-ANCA positivos (anticuerpos anticito plasma de neutrófilo). Sinusitis, afectación pulmonar y renal. Se trata con ciclofosfamida y corticoides. (17+)

MIR 92 (3295): Uno de las ventajas que ofrece la utilización de la ciclofosfamida en megadosis (pulsos) intravenosas mensuales frente a su administración oral y diaria en ciertas enfermedades autoinmunes, como el lupus eritematoso sistémico o las vasculitis, consiste en que:

1. Evita la intolerancia gastrointestinal.
2. Tiene menor toxicidad medular.
3. Disminuye la toxicidad vesical.*
4. Evita el riesgo de neoplasias a largo plazo.
5. Evita la utilización de corticoesteroides.



MIR 97 (5264): El tratamiento de elección de la granulomatosis de Wegener es:

1. Azatioprina.
2. Prednisona.
3. Ciclosporina A.
4. Plasmaféresis.
5. Ciclofosfamida.*

MIR 99 FAMILIA (6168): El tratamiento de elección de la granulomatosis de Wegener es:

1. D-penicilamina.
2. Esteroides a dosis altas.
3. Ciclofosfamida.*
4. Azatioprina.
5. Metrotexate.

MIR 05 (8105): Paciente de 45 años de edad acude a consulta por un cuadro de 5 meses de evolución de secreción nasal purulenta, tos con expectoración hemoptoica y lesiones ulceradas en encías. En el control analítico destaca un creatinina de 2,3 mg/dL, y c-ANCA positivos. ¿Qué tratamiento sería el más adecuado para nuestro paciente?

1. Metilprednisolona endovenosa a dosis de 1 mg / kg de peso hasta mejoría clínica.
2. Mantener en observación sin tratamiento.
3. Ciclofosfamida y prednisona.*
4. Azatioprina y prednisona.
5. Plasmaféresis y ciclofosfamida.

4.2. Granulomatosis alérgica de Churg-Strauss. Angeítis granulomatosa alérgica

A. EPIDEMIOLOGÍA

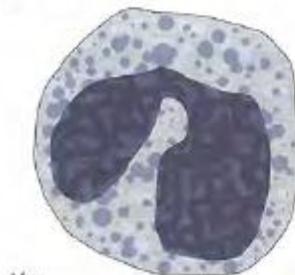
Es una enfermedad muy poco frecuente (1 - 3 casos / 1.000.000). Afecta más frecuentemente a asmáticos severos y antiguos. Es una enfermedad rara en los niños.



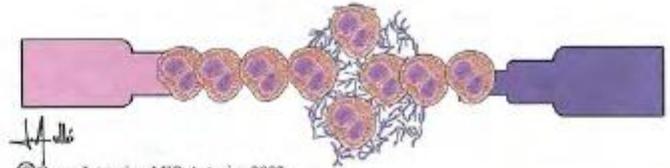
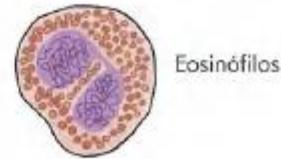
© Curso Intensivo MIR Asturias 2004
Vasculitis de Churg-Strauss: antecedentes de rinitis y asma.

B. ANATOMÍA PATOLÓGICA

- Vasculitis granulomatosa necrotizante (6MIR), de vasos de mediano y pequeño calibre, multisistémica, del grupo de la PAN.
- Eosinofilia tisular (3MIR). Granulomas parietales y extravasculares (2MIR) con histiocitos (células epitelioides) y células gigantes.
- Al contrario que en la PAN clásica, el órgano más frecuentemente afectado por esta vasculitis es el pulmón. La PAN clásica no afecta a las arterias pulmonares.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2005
Eosinófilo.



© Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Vasculitis de Churg-Strauss: vasculitis granulomatosa necrotizante con eosinofilia. Granulomas parietales y extravasculares.

MIR 90 (2759): La presencia de una vasculitis necrotizante granulomatosa es el hallazgo patológico fundamental y característico de:

1. Angeítis leucocitoclástica.
2. Enfermedad de Churg-Strauss.*
3. Periarteritis nodosa.
4. Enfermedad de Kawasaki.
5. Paniculitis lobular.

MIR 91 (2859): ¿En el estudio histológico de qué tipo de vasculitis se observa la presencia de necrosis e intenso infiltrado eosinofílico, con histiocitos (células epitelioides) y células gigantes?

1. Síndrome de Churg-Strauss (angeítis granulomatosa alérgica)*.
2. Panarteritis nodosa.
3. Granulomatosis de Wegener.
4. Vasculitis por hipersensibilidad.
5. Arteritis de la temporal (de células gigantes).

C. CLÍNICA

a. MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS:

A diferencia de la granulomatosis de Wegener, prácticamente siempre se precede de síntomas alérgicos (asma, rinitis alérgica, MIR etc.).

Fiebre, tos, disnea (MIR).

b. MANIFESTACIONES EXTRAPULMONARES:

- Rash cutáneo (2MIR). Nódulos cutáneos (MIR) (70%), y púrpura palpable en las extremidades inferiores.
- La afectación renal es menos frecuente y menos grave que en la PAN clásica (MIR). Por lo demás, la afectación multisistémica (aparato locomotor, sistema nervioso periférico, aparato digestivo, etc.) es muy similar en ambas enfermedades: oclusión coronaria aguda, derrame pericárdico, neuropatía periférica (2MIR) (63%), hipertensión.
- La afectación cardíaca justifica la mayoría de las muertes (39%).

REPASO

Enfermedad	Órgano más frecuentemente afectado:
Tuberculosis.	Pulmón.
Granulomatosis de Churg-Strauss.	Pulmón.
Sarcoidosis.	Pulmón.



Antecedentes de rinitis y asma extrínseco.



Infiltrados pulmonares migratorios no cavitados (órgano más frecuentemente afectado).



Nódulos subcutáneos y púrpura palpable (las manifestaciones extrapulmonares más frecuentes son las cutáneas)



Mononeuritis múltiple, mononeuropatía, polineuropatía.



Glomerulonefritis rápidamente progresiva e hipertensión.

Granulomatosis alérgica de Churg-Strauss.

D. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

- a. **RADIOLOGÍA DE TÓRAX:** La radiografía de tórax puede mostrar infiltrados (3MIR) bilaterales cambiantes, infiltrados nodulares con o sin cavitación, o patrón intersticial.
- b. **ANALÍTICA:** leucocitosis, aumento de la VSG, anemia y, sobre todo, una intensa eosinofilia sanguínea (3MIR).
- c. **BIOPSIA PULMONAR:** El diagnóstico se realiza por biopsia (vasculitis granulomatosa necrotizante con infiltrado tisular de eosinófilos, MIR).
- d. **EOSINOFILIA:** en el esputo (MIR).
- e. **ANTICUERPOS:** Suele haber elevación de los ANCA, pero son poco específicos.

E. CRITERIOS DIAGNÓSTICOS

Los criterios diagnósticos del American College of Rheumatology para esta enfermedad son:

- Asma (2MIR).
- Eosinofilia (5MIR), superior al 10% del recuento leucocitario.
- Mononeuropatía, mononeuritis múltiple o polineuropatía (2MIR).
- Infiltrados pulmonares fugaces (3MIR).
- Sinusitis aguda o crónica o veladura radiológica de los senos paranasales.
- Infiltración eosinofílica (MIR), extravascular.

REGLA NEMOTÉCNICA

SÍNDROME DE CHURG-STRAUSS: "AEIOU"

Asma, Eosinofilia, Infiltrados por eosinófilos,

mOnoneuritis múltiple, fUgaces infiltrados pulmonares.

MIR 91 (2974): En pacientes con angitis y granulomatosis alérgica (enfermedad de Churg-Strauss) el hallazgo de laboratorio más característico, por su frecuencia y utilidad en el diagnóstico diferencial, es:

1. La trombocitosis.
2. La eosinofilia en sangre periférica.*
3. La VSG elevada.
4. La presencia de eosinófilos en orina.
5. La anemia microangiopática.

MIR 96 (4897): Señale qué nefropatía, de las debidas a los siguientes procesos patológicos, NO se presenta típicamente como síndrome nefrítico agudo:

1. Enfermedad por anticuerpos antimembrana basal glomerular.
2. Endocarditis bacteriana aguda.
3. Nefropatía por analgésicos.*
4. Granulomatosis alérgica.
5. Poliarteritis nodosa microscópica.

MIR 96 (4645): Una mujer de 45 años consulta por fiebre, disnea, tos, rash cutáneo, diarrea y disminución de sensibilidad en la pierna derecha, de dos meses de duración. Tiene antecedentes de rinitis y asma con control difícil desde hace 15 años; sigue tratamiento con corticosteroides orales frecuentemente, con buena respuesta. En la exploración presenta nódulos subcutáneos en superficies extensoras de miembros superiores, sibilancias en la auscultación respiratoria y déficit sensitivo en pierna derecha. En el hemograma presenta: hematocrito 36%, leucocitos 12.500 con un 38% de eosinófilos; la función renal y el análisis de orina son normales. En la radiografía de tórax, se aprecian infiltrados alveolares parcheados. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos es el más probable?

1. Granulomatosis alérgica de Churg-Strauss.*
2. Neumonía eosinofílica crónica.
3. Síndrome hipereosinofílico.
4. Granulomatosis linfomatoidea.
5. Poliarteritis nodosa.

MIR 98 FAMILIA (5514): Mujer de 30 años con historia de 15 años de rinitis alérgica y de 10 años de asma extrínseco. Un estudio médico de 5 años atrás demostró eosinofilia periférica notable mantenida desde entonces. En el momento actual, refiere dolor abdominal, presenta un rash cutáneo y signos clínicos de mononeuritis múltiple, así como infiltrados pulmonares en la radiología simple de tórax. Con más probabilidad esta paciente tendrá:

1. Granulomatosis de Wegener.
2. Lupus eritematoso sistémico.
3. Síndrome de Churg-Strauss.*
4. Esclerodermia.
5. Linfangioleiomiomatosis.

MIR 03 (7585): En relación con las vasculitis sistémicas, señale cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA:

1. La poliarteritis nodosa (PAN) clásica cursa con frecuencia con glomerulonefritis y capilaritis pulmonar.* (Nota: La PAN clásica característicamente respeto los vasos pulmonares. Puede afectar los vasos bronquiales, pero con poca frecuencia. Puede producir arteritis de los vasos renales, pero no glomerulonefritis).
2. La presencia de anticuerpos anti-citoplasma de los neutrófilos con patrón perinuclear es mucho más frecuente en la poliarteritis microscópica que en la PAN clásica.
3. El tratamiento más eficaz para la granulomatosis de Wegener consiste en la administración conjunta de ciclofosfamida y glucocorticoides.
4. La presencia de asma bronquial grave y eosinofilia periférica son características de la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss.
5. Es frecuente la asociación de manifestaciones propias de varios síndromes de vasculitis en un mismo paciente.

F. TRATAMIENTO

Corticoides solos o asociados a inmunosupresores (ciclofosfamida, azatioprina).

4.3. Vasculitis leucocitoclástica por hipersensibilidad

Vasculitis necrotizante leucocitoclástica de pequeños vasos (MIR). Todas las lesiones están en la misma fase evolutiva (MIR). La manifestación clínica más frecuente es la púrpura palpable (3MIR). Pueden aparecer infiltrados pulmonares. Si hay afectación visceral (pulmones, cerebro, corazón, tubo digestivo, riñones, MIR), se tratará con corticoides. En formas rápidamente progresivas con

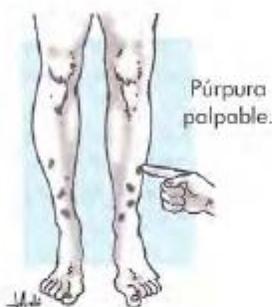
glomerulonefritis, se trata con plasmaféresis y citotóxicos.



Leucocitoclastica.



Mismo estadio evolutivo.



Púrpura palpable.

©Curso Intensivo MIR Asturias 2009

Vasculitis por hipersensibilidad.

MIR 92 (3149): Paciente de 70 años que acude a la consulta con lesiones eritematosas palpables, de entre 1 – 15 mm de tamaño, que no desaparecen a la vitropresión y afectan a ambas piernas. El diagnóstico más probable será:

1. Eritema nodoso.
2. Púrpura senil.
3. Líquen plano.
4. Vasculitis.*
5. Dermatitis de éstasis.

MIR 93 (3481): ¿Qué característica distingue las lesiones vasculíticas del resto de las púrpuras?

1. Localización en zonas declives.
2. Son palpables.*
3. No desaparecen a la vitropresión.
4. Se acompañan de síntomas sistémicos.
5. Tienen la superficie aplanada.

MIR 96 FAMILIA (4618): En un paciente encontramos vasculitis necrotizante que afecta a vasos más pequeños que los habitualmente implicados en la poliarteritis nodosa (PAN). Las lesiones, todas ellas en la misma fase evolutiva, se localizan en piel, mucosas, pulmones, cerebro, corazón, tubo digestivo, riñones y músculos. Señale la entidad anatomoclínica más probable:

1. Angeítis leucocitoclástica por hipersensibilidad.*
2. Granulomatosis de Wegener.
3. Granulomatosis y angeítis alérgica.
4. Tromboangeítis obliterante.
5. Enfermedad de Raynaud.

4.4. Granulomatosis linfomatoide

A. CONCEPTO

Enfermedad, inicialmente descrita como vasculitis, que en la actualidad se considera un *Linfoma T*. Afecta principalmente a los pulmones y, con menos frecuencia, a la piel, sistema nervioso central y periférico, y riñones.

B. EPIDEMIOLOGÍA

Más frecuente en varones.

C. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Infiltración tisular por linfocitos, células plasmáticas y linfoplasmodiocitoides atípicas de carácter angiocéntrico y angiodestructivo, que producen una reacción inflamatoria granulomatosa necrotizante.

D. CLÍNICA

a. AFECTACIÓN PULMONAR:

A diferencia de la granulomatosis de Wegener, suele presentarse en forma de *afectación del tracto respiratorio inferior*. La forma más frecuente es la subaguda, con tos, disnea de esfuerzo, fiebre, astenia y pérdida de peso.

b. AFECTACIÓN CUTÁNEA (40%):

Erupciones eritematosas, maculares o de nódulos subcutáneos semejando una paniculitis focal.



Afectación cutánea de la granulomatosis linfomatoide.

c. OTRAS:

Afectación neurológica (25%), renal, hígado, bazo, ganglios.

E. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOLOGÍA:

La más frecuente son *nódulos múltiples bilaterales* (MIR), que pueden confluir y cambian de aspecto en días o semanas. En un 30 % se cavitan. Predominan en las bases.

b. BIOPSIA:

El diagnóstico de seguridad se hace por biopsia.

REPASO

La placa de tórax más frecuente en...

Granulomatosis de Wegener
Granulomatosis linfomatoide

Es...

Nódulos múltiples (MIR).
Nódulos múltiples (MIR).

F. PRONÓSTICO

Mortal sin tratamiento.

G. TRATAMIENTO

Corticoides y ciclofosfamida.

MIR 90 (2739): ¿Cuál es el hallazgo radiológico más frecuente en la Rx de tórax de la Granulomatosis linfomatoide?

1. Nódulos múltiples.*
2. Infiltrado alveolar difuso.
3. Infiltrado retículo-nodular.
4. Infiltrados bilaterales focales ("patchy").
5. Adenopatía hilar bilateral.

4.5. Granulomatosis y angeítis linfocítica benigna

Se considera una forma benigna de la granulomatosis linfomatoide. Se caracteriza por *niveles elevados de IgE en el suero*, pocas o ningunas manifestaciones extratorácicas, respuesta al tratamiento con citotóxicos, y no progresar hacia la malignización. Radiológicamente suelen encontrarse imágenes nodulares.

REPASO

Enfermedades pulmonares que cursan con aumento de la IgE:

Asma extrínseco (MIR).
Aspergilosis broncopulmonar alérgica (MIR).
Granulomatosis linfocítica benigna.



RESUMEN DE ENFERMEDADES VASCULARES PULMONARES

1.-TROMBOEMBOLISMO PULMONAR

1.1. ETIOLOGÍA

- La **causa más frecuente de tromboembolismo pulmonar** es la emigración de un trombo de una vena profunda de la pierna (95%) (MIR). El hallazgo de una **trombosis venosa profunda** apoya fuertemente el diagnóstico de TEP. La razón más importante para tratar a los pacientes con trombosis venosa profunda con anticoagulantes es prevenir el embolismo pulmonar (MIR). Un **émbolo paradójico** es el que, procedente del sistema venoso, asienta en arterias sistémicas en lugar de pulmonares tras atravesar un shunt intracardiaco derecha – izquierda.
- La embolia pulmonar no trombótica más frecuente es la **embolia grasa**, tras fractura de huesos largos (MIR). La embolia grasa cursa con estado confusional (MIR), delirio, agitación psicomotriz (MIR), disnea (MIR), cianosis (MIR) y pueden aparecer petequias en tórax, axilas y conjuntivas (MIR). Analítica: trombocitopenia (MIR) e hipoxemia (MIR). Se trata con fluidoterapia, oxigenoterapia y medidas de soporte. El uso de Heparina es controvertido.

1.2. EPIDEMIOLOGÍA

- Antes de los 50 años, el TEP es más frecuente en hombres que en mujeres.
- Entre los **factores de riesgo** para TEP se encuentran los estrógenos (anovulatorios, MIR), la resistencia a la proteína C activada (factor V de Leiden, MIR), inmovilización prolongada, cirugía de más de 30 minutos de duración, tromboflebitis migrans y anticoagulante lúpico.
- La **causa más frecuente de hipercoagulabilidad hereditaria** es el factor V de Leiden (MIR).
- La **consecuencia clínica principal que origina la alteración genética conocida como Protrombina 20210** es la tendencia a desarrollo de patología trombótica venosa (trombofilia, MIR).

1.3. CLÍNICA

- La mayor parte de los embolismos pulmonares son **asintomáticos**.
- La **manifestación clínica más frecuente en el tromboembolismo pulmonar** es disnea de aparición brusca e inexplicable (MIR). El **signo más común** es la taquipnea (MIR).
- Si existe **infarto pulmonar**, presenta dolor pleurítico (MIR), esputos hemoptoicos y fiebre.
- Si el **embolismo es masivo** (>50% de la luz de la arteria pulmonar) cursa con pulso paradójico y es posible la muerte en pocas horas.

1.4. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS DE DIAGNÓSTICO

- La **radiografía de tórax más frecuente** en el tromboembolismo pulmonar es normal (MIR). La radiografía de tórax normal en el contexto de una disnea aguda e hipoxemia es sugerente de un tromboembolismo pulmonar (MIR). La existencia de derrame pleural o de joroba de Hampton (condensaciones triangulares con base en la pleura) en la radiografía de tórax indican que ha habido infarto pulmonar (MIR).
- El **ECG más frecuente en el tromboembolismo pulmonar** es normal. El embolismo masivo puede mostrar datos de cor pulmonale agudo.
- La **gasometría** del TEP presenta hipoxemia y diferencia alveolo – arterial de oxígeno aumentada (MIR).
- La **difusión pulmonar de CO (DLCO)** está disminuida (MIR).
- El **D-dímero** para el diagnóstico del tromboembolismo pulmonar, tiene un alto valor predictivo negativo (MIR). Un nivel normal de dímero D (inferior a 500 microgr / mL) prácticamente excluye el TEP (MIR).
- La primera exploración para evaluar una sospecha de trombosis venosa de la extremidad inferior es un **eco-doppler venoso** (MIR). La exploración de seguridad para el diagnóstico de trombosis venosa profunda es la **flebografía de contraste** (MIR).
- En el tromboembolismo hay defectos en la **gammagrafía de perfusión** con **gammagrafía de ventilación** normal (MIR). Se define como una gammagrafía de alta probabilidad de TEP aquella donde aparecen dos o más defectos de perfusión segmentarios en presencia de una ventilación normal (MIR). Una gammagrafía de perfusión normal permite excluir el diagnóstico. La mayor parte de los pacientes con sospecha de tromboembolismo y clínicamente estables deben evaluarse por métodos no invasivos (Angio-TAC o gammagrafía de ventilación / perfusión) (MIR).
- La **arteriografía pulmonar** se reserva para los pacientes clínicamente inestables. El diagnóstico de seguridad del tromboembolismo pulmonar se hace con angiografía pulmonar (MIR). Es el método con mayor sensibilidad y especificidad. Ante un paciente con gran sospecha clínica de TEP, la prueba que tiene un mayor valor predictivo negativo es una arteriografía pulmonar por inyección directa normal (MIR).

1.5. PROFILAXIS

- La prevención de la trombosis venosa profunda es la forma más eficaz de prevención de muerte por embolia pulmonar.
- Movilización precoz de enfermas operadas o, en su defecto, realizar ejercicios con las piernas. Heparina de bajo peso molecular (MIR), dicumarínicos o antiagregantes en situaciones de riesgo. La principal ventaja de las heparinas de bajo peso molecular es la facilidad de su uso, pues no precisan controles de laboratorio (MIR). Evitar anovulatorios.

1.6. TRATAMIENTO

- En el **tratamiento del TEP masivo** se utilizan trombolíticos si existe inestabilidad hemodinámica o compromiso respiratorio severo o bien embolectomía. El uso de circulación extracorpórea ha mejorado el pronóstico.
- El **tratamiento del TEP submasivo** es anticoagulación con heparina i.v., durante 7 a 10 días (MIR). La heparina se controla con el tiempo de tromboplastina parcial activada (MIR) y con el tiempo de coagulación (MIR). Para el inicio del tratamiento anticoagulante en el tromboembolismo pulmonar basta con tener una sospecha fundada en los datos clínicos y pruebas rutinarias de laboratorio (MIR). Para prevenir las recurrencias del tromboembolismo se utiliza la anticoagulación con dicumarínicos por vía oral de 3 a 6 meses (MIR). Los dicumarínicos se controlan con el tiempo de protrombina (MIR) y con el INR (que debe estar entre 2 y 3). Rifampicina y anticonceptivos inhiben el efecto anticoagulante de los dicumarínicos (MIR).
- No deben administrarse anticoagulantes orales durante la gestación. El **tratamiento correcto del TEP en la embarazada** sería heparina i.v. continua hasta la fase precoz del parto, revertir los efectos con protamina, continuando con heparina a las 2 – 4 horas post-parto y warfarina en días posteriores (MIR), o heparina de bajo peso molecular con control de dosis (MIR).
- Si en un tromboembolismo pulmonar está contraindicada la anticoagulación, se colocará un **filtro o clip en la cava inferior** (MIR).



2.-COR PULMONALE

- **Etiología:** La causa más frecuente de cor pulmonale en los adultos es el EPOC. En la bronquitis es más precoz y frecuente que en el enfisema. La causa más frecuente de cor pulmonale en la infancia es la mucoviscidosis, que a su vez es la causa más frecuente de enfermedad pulmonar crónica en los niños. La complicación más grave de un niño con cifoescoliosis importante es el desarrollo en su vida adulta de un cor pulmonale con insuficiencia cardíaca derecha (MIR).
- **Patogenia:** La hipertensión pulmonar precede siempre al cor pulmonale. El más potente estímulo vasoconstrictor y causa de hipertensión arterial pulmonar es la hipoxia alveolar. En el cor pulmonale agudo predomina la dilatación del ventrículo derecho. En el cor pulmonale crónico predomina la hipertrofia del ventrículo derecho.
- **Clínica:** El síntoma inicial más frecuente en la hipertensión pulmonar es la disnea de esfuerzo.
- En el cateterismo aparece hipertensión pulmonar precapilar (MIR). Presión de enclavamiento normal (MIR).
- El tratamiento del EPOC precisa oxigenoterapia continua domiciliaria (15 – 16 horas al día), para evitar la vasoconstricción hipóxica, si se asocia insuficiencia cardíaca, restricción de sal y diuréticos. El cor pulmonale crónico favorece la intoxicación digitálica (MIR) y este fármaco es de dudosa utilidad en esta patología (MIR).

3.-HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA

- **Recuerdo de la circulación pulmonar:** El circuito pulmonar maneja el mismo volumen minuto que el sistémico, pero a presiones inferiores. Se considera que existe hipertensión pulmonar cuando la presión media en la arteria pulmonar excede los 25 mm de Hg. en reposo.
- **Epidemiología:** La hipertensión pulmonar primaria es más frecuente en mujeres jóvenes (MIR). La sarcoidosis es más frecuente en mujeres jóvenes. La linfangioleiomiomatosis es más frecuente en mujeres jóvenes (MIR).
- **Anatomopatológicamente,** la hipertensión pulmonar primaria se diferencia de la secundaria por la presencia de lesiones plexiformes (MIR).
- **Clínica:** inicialmente síntomas inespecíficos, más tarde disnea (MIR) y dolor precordial.
- **Métodos complementarios de diagnóstico:** Hipertensión arterial pulmonar precapilar. La presión capilar pulmonar, o presión en cuña ("wedge") es normal (MIR). Disminución de la DLCO. Hipoxemia corregible con O₂. Hipocapnia.
- El diagnóstico diferencial se debe realizar con valvulopatía cardíaca (MIR), enfermedad colágeno – vascular (MIR) y otras causas conocidas de hipertensión pulmonar.
- **Pronóstico:** sin tratamiento, supervivencia de 2,5 años. Es importante realizar el test de la marcha y la prueba vasodilatadora, que tienen implicaciones en el pronóstico y en el tratamiento.
- **Tratamiento:** Oxigenoterapia continua, anticoagulación oral (MIR), diuréticos y digoxina. Si la prueba vasodilatadora fue positiva, añadir calcio-antagonistas. Si el paciente sigue con síntomas a pesar de toda esta medicación y está en buena clase funcional, añadir un inhibidor de la fosfodiesterasa-5 o un inhibidor del receptor de la endotelina. Si su clase funcional es III o IV, añadir una prostaciclina. Si continúa con síntomas, asociar dos fármacos de estas tres últimas familias. Si no mejora, valorar el trasplante de pulmón.

4.-VASCULITIS PULMONARES

4.1. GRANULOMATOSIS DE WEGENER

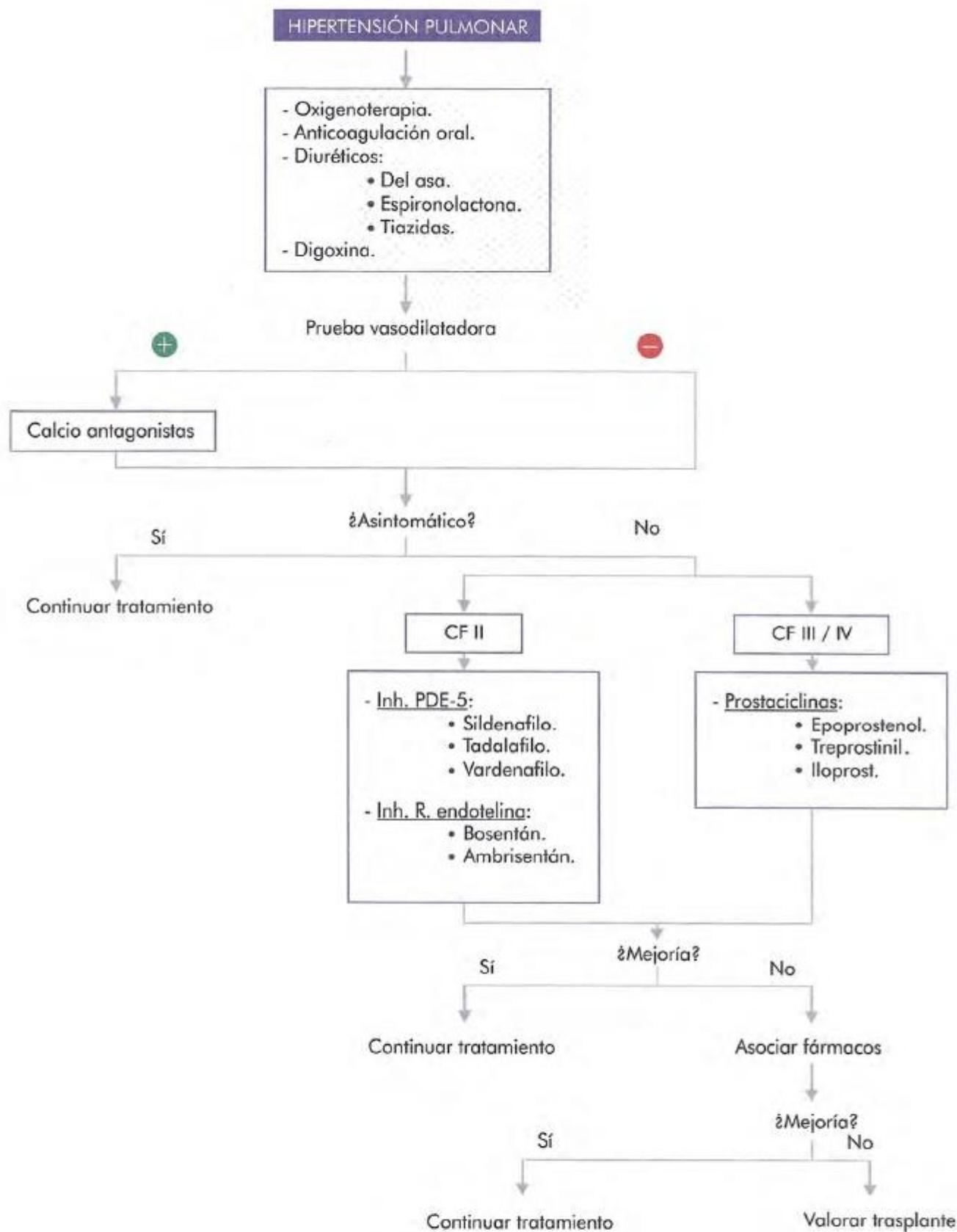
- **Anatomía patológica:** La granulomatosis de Wegener es una vasculitis granulomatosa necrotizante con granulomas epitelioides extravasculares (MIR) y necrosis central, que afecta a arterias y venas de pequeño calibre (MIR), del tracto respiratorio superior e inferior y los riñones.
- **Clínica:** La forma más frecuente de comienzo es como afectación de las vías respiratorias superiores. La sinusitis es el síntoma más frecuente de presentación (rinorrea purulenta, obstrucción nasal, etc.). Pueden presentar destrucción del tabique nasal con nariz en silla de montar (MIR), otitis media (MIR), hemoptisis, mononeuritis múltiple, glomerulonefritis con rápida evolución a insuficiencia renal (MIR).
- La radiología de tórax más frecuente en la granulomatosis de Wegener son nódulos múltiples con tendencia a cavitarse (MIR). La radiología de tórax más frecuente en la granulomatosis linfomatoide son los nódulos múltiples (MIR). La radiografía de tórax en la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss puede mostrar infiltrados pulmonares fugaces (MIR).
- La biopsia de mayor rentabilidad diagnóstica en la granulomatosis de Wegener es la de pulmón (MIR).
- Los anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) están elevados en la granulomatosis de Wegener (MIR). Los ANCA más específicos de esta enfermedad son los que producen un patrón de inmunofluorescencia citoplasmática (ANCA-C) (MIR).
- El tratamiento de la enfermedad de Wegener es ciclofosfamida (MIR). Al comienzo del tratamiento es importante añadir prednisona (MIR). La administración de ciclofosfamida en megadosis intravenosas mensuales disminuye la toxicidad vesical de este fármaco (MIR).
- La causa más frecuente de muerte en la granulomatosis de Wegener es la insuficiencia renal.

4.2.-GRANULOMATOSIS ALÉRGICA DE CHURG STRAUSS

- **Anatomía patológica:** La granulomatosis alérgica de Churg-Strauss es una vasculitis granulomatosa necrotizante (MIR) con granulomas parietales y extravasculares (MIR) y eosinofilia tisular (MIR). El órgano más frecuentemente afectado en la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss es el pulmón.
- **Epidemiología:** La granulomatosis alérgica de Churg-Strauss afecta más frecuentemente a asmáticos (MIR). La neumonía eosinófila crónica es más frecuente en mujeres asmáticas. La Aspergilosis broncopulmonar alérgica afecta sobre todo a asmáticos (criterio mayor) (MIR).
- **Clínica:** El órgano más frecuentemente afectado en la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss es el pulmón. La manifestación extrapulmonar más frecuente en la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss es la cutánea que consiste en púrpura además de la presencia de nódulos cutáneos o subcutáneos (MIR). Rash cutáneo (MIR). También puede presentar neuropatía periférica (MIR). La afectación renal es menos frecuente y grave que en la PAN.
- El dato de laboratorio más característico en la granulomatosis alérgica de Churg-Strauss es la eosinofilia sanguínea intensa (MIR).
- La granulomatosis alérgica de Churg-Strauss se trata con corticoides solos o asociados a inmunosupresores.

4.3. OTRAS

- La vasculitis leucocitoclástica por hipersensibilidad presenta una vasculitis necrotizante de pequeños vasos (MIR). Todas las lesiones están en la misma fase evolutiva (MIR). Su manifestación clínica principal es la púrpura palpable (MIR). Si hay afectación visceral se tratará con corticoides.
- La granulomatosis linfomatoide se considera en la actualidad un Linfoma T, no una vasculitis. Cursa con nódulos múltiples bilaterales en la radiografía. Se trata con corticoides y ciclofosfamida.
- La granulomatosis y angitis linfocítica benigna se caracteriza por niveles elevados de IgE en el suero.

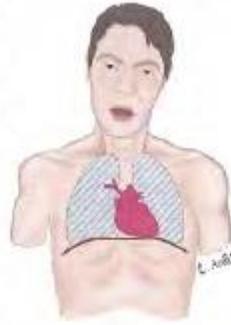




Las enfermedades pulmonares intersticiales son enfermedades crónicas, no infecciosas ni malignas, de las vías respiratorias inferiores, caracterizadas por inflamación y deterioro de las paredes alveolares. Bajo este término se agrupan más de 180 enfermedades, de causa conocida y desconocida, con características clínicas radiográficas y funcionales respiratorias similares. Casi todas necesitan una biopsia pulmonar para el diagnóstico.

Entre las EPI de causa conocida, el grupo más numeroso es el formado por las enfermedades debidas a la exposición a contaminantes del ambiente o laborales.

La imagen reticulonodulillar, ocasionada por la combinación de nódulos y opacidades lineales, es el patrón radiológico más frecuente en la enfermedad pulmonar intersticial.



1. Sarcoidosis

1.1. Etiología

Es una enfermedad granulomatosa multisistémica de etiología desconocida.

1.2. Epidemiología

- Es más frecuente en el adulto joven (20-40 años).
- Es ligeramente más frecuente en las mujeres.
- Es más frecuente en no fumadores.
- Es más frecuente en pacientes de raza negra (MIR).

1.3. Anatomía patológica

- No existe ningún dato histológico patognomónico de Sarcoidosis. Un granuloma es una lesión inflamatoria caracterizada por un agregado bien circunscrito de células del sistema mononuclear fagocítico (MIR). Un granuloma epitelioides está constituido por macrófagos transformados en células epitelioides (MIR).
- En la sarcoidosis aparecen granulomas no caseificantes de células epitelioides, (2MIR), con inclusiones de cuerpos asteroideos (en forma de estrella) y cuerpos concoides (cuerpos de Schaumann, MIR, concreciones de estructura laminar formados por calcio y proteínas) y linfocitos T helper 1 (CD4).
- El pulmón es el órgano afectado más frecuentemente (90%): adenopatía hiliar, alveolitis, neumonitis intersticial. Puede haber afectación de la piel, globo ocular, hígado, médula ósea, etc. (MIR).

MIR 05 (8250): Un granuloma epitelioides está constituido por:

1. Macrófagos transformados en células epitelioides.*
2. Células epiteliales.
3. Linfocitos, histiocitos xantomatosos y células epiteliales.
4. Acúmulos leucocitarios de apariencia epitelial.
5. Linfocitos y células gigantes multinucleadas de tipo Langhans.

MIR 13 (10155): El diagnóstico de sarcoidosis se realiza en base a:

1. Cuadro clínico-radiológico compatible y presencia de granulomas no caseificantes en uno o más órganos, con cultivos de microbacterias y hongos negativos.*
2. Elevación del nivel sérico de la enzima de conversión de la angiotensina en un paciente con un cuadro clínico-radiológico compatible.
3. Hallazgos radiológicos característicos en la tomografía axial computarizada de alta resolución de tórax en un paciente con sospecha clínica.
4. Presencia de alveolitis linfocitaria con predominio de linfocitos CD4+ en el lavado broncoalveolar en un paciente con un cuadro clínico-radiológico compatible.
5. Hallazgo de celularidad granulomatosa en una punción aspirativa con aguja fina (PA-AF) de un órgano afecto en un paciente con un cuadro clínico-radiológico compatible.

1.4. Patogenia

La inflamación granulomatosa es mantenida por la secreción de mediadores (interleukina 2 y gamma-interferón), por los linfocitos T helper activados (MIR). Los productos procedentes de los linfocitos T activados intervienen en la transformación de los macrófagos en células epitelioides y células gigantes (2MIR). A pesar de la característica anergia cutánea de esta enfermedad, actualmente se piensa que la sarcoidosis es una enfermedad por inmunidad celular exagerada frente a antígenos en los lugares de lesión.

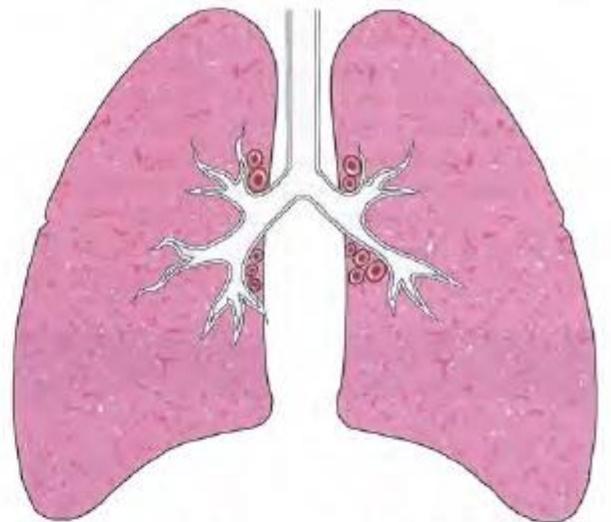
1.5. Clínica

Aunque ninguna manifestación es patognomónica, ciertas asociaciones como adenopatías hiliares bilaterales y eritema nodoso o uveítis son muy sugestivas de sarcoidosis.

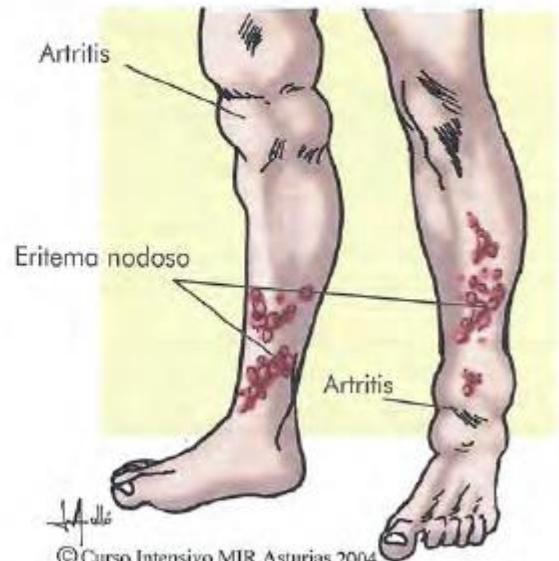
A. FORMA ASINTOMÁTICA (MIR).

B. FORMA SUBAGUDA

- Es la forma más frecuente en España, especialmente el síndrome de Löfgren, que consiste en la combinación de eritema nodoso, artritis y adenopatías hiliares bilaterales (MIR).
- El eritema nodoso es la manifestación cutánea más frecuente de esta enfermedad (MIR). El eritema nodoso es una paniculitis septal (MIR), que puede acompañar a diversas enfermedades sistémicas (MIR). Cursa con nódulos eritematosos dolorosos, usualmente en extremidades inferiores (MIR), aunque también pueden aparecer en la cara (MIR).
- La fiebre y los síntomas constitucionales son raros.
- Evolución buena.



Sarcoidosis: adenopatías hiliares bilaterales.



Sarcoidosis: artritis y eritema nodoso.



Mujer de edad media con nódulos eritematosos dolorosos en zonas pretibiales y artroalgias.

MIR 97 FAMILIA (5049): En el eritema nodoso, la anatomía patológica se caracteriza por:

1. Acanthosis.
2. Acantholisis.
3. **Paniculitis septal.***
4. Espongiosis.
5. Paniculitis lobulillar.

MIR 97 FAMILIA (4996): Señale qué afirmación es correcta, entre las siguientes, respecto al eritema nodoso:

1. Es más frecuente en varones.
2. **PUEDA afectar a la cara.***
3. No es doloroso.
4. Desaparece dejando cicatriz.
5. En la mayoría de los casos se descubre una causa aparente.

MIR 05 (8103): Un hombre de 30 años, sufre un cuadro gripal, acompañado de lesiones cutáneas, nodulares de coloración rojo-violácea, en cara anterior de ambos miembros inferiores (Nota: eritema nodoso). Tratado con paracetamol, las lesiones ceden parcialmente. A los tres meses vuelve a la consulta con un cuadro de poliartralgias, junto con fiebre de hasta 38°C y empeoramiento de sus nódulos cutáneos. Ante la existencia de una elevación de la velocidad de sedimentación y de la Proteína C reactiva, inicia tratamiento con aspirina y a la semana sufre una parálisis facial derecha, periférica. ¿Cuál entre los siguientes, sería el diagnóstico más probable?

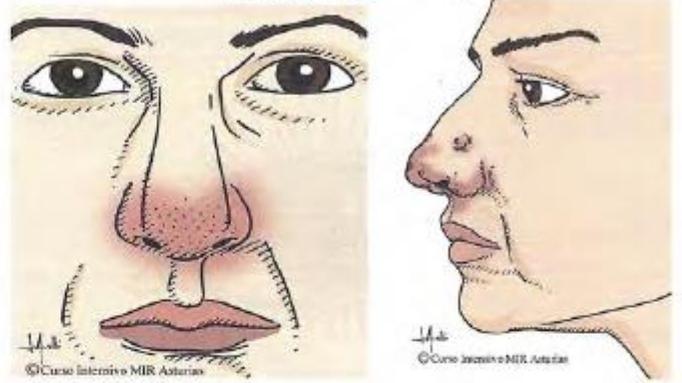
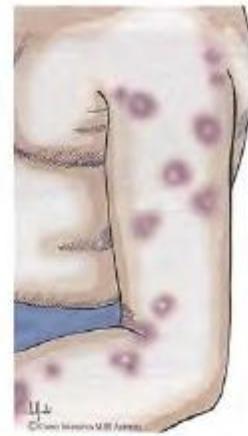
1. Fiebre botonosa mediterránea.
2. Brucelosis.
3. Fiebre recurrente.
4. Enfermedad de Lyme. (Nota: puede tener también cuadro gripal, fiebre, artralgias, parálisis facial y lesiones cutáneas, pero en forma de eritema migratorio, no de eritema nodoso).
5. **Sarcoidosis.***

MIR 12 (9869): Mujer de 32 años con clínica de una semana de evolución consistente en febrícula, eritema nodoso, inflamación periarticular de tobillos y uveítis anterior. En la radiografía de tórax presenta adenopatías hiliares bilaterales. ¿Cuál es el diagnóstico?

1. Síndrome de Sjögren
2. Tuberculosis ganglionar mediastínica.
3. **Sarcoidosis tipo síndrome de Löfgren.***
4. Lupus eritematoso sistémico.
5. Poliarteritis nodosa.

C. FORMA CRÓNICA

- Las manifestaciones clínicas más frecuentes son las respiratorias en forma de tos seca y disnea (MIR). También puede aparecer, hemoptisis, pleuritis, dolor torácico con la ingesta de alcohol.
- **Lupus pernio (MIR): lesiones diseminadas en forma de placas eritematosas induradas (MIR), en cara, dedos y rodillas.**

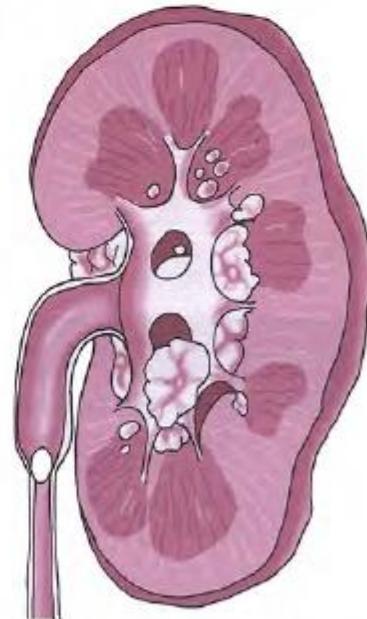


Lupus pernio en paciente con sarcoidosis.

MIR 99 FAMILIA (6089): En Dermatología, se denomina "lupus pernio" a una forma de:

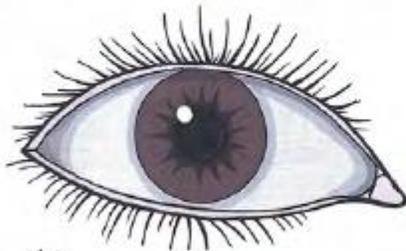
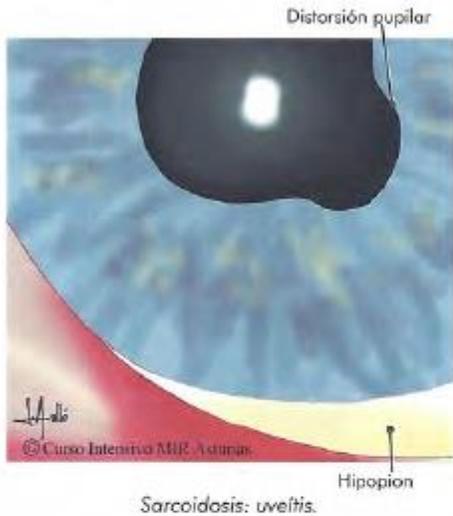
1. Lupus tuberculoso.
2. Lupus eritematoso.
3. **Sarcoidosis.***
4. Perniosis.
5. Psoriasis.

- Lesiones destructivas del tracto respiratorio superior (MIR).
- Cólicos nefríticos de repetición (litiasis renal por hipercalcemia, MIR).

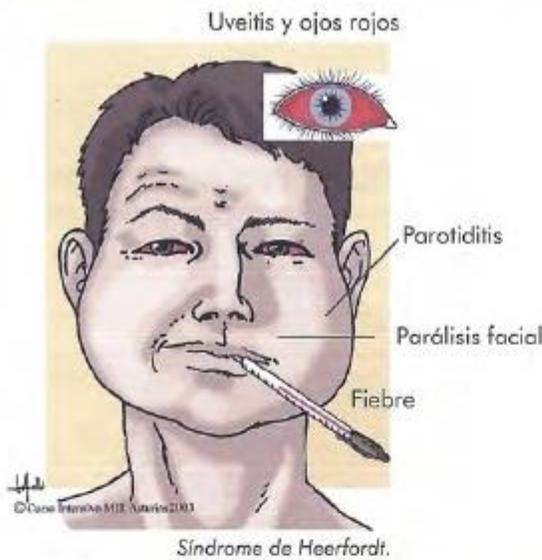


La sarcoidosis puede cursar con cólicos nefríticos de repetición por hipercalcemia.

- **Multineuritis, parálisis facial (afectación neurológica más frecuente en la sarcoidosis, MIR).**
- La afectación ocular más frecuente es la **uveítis anterior (MIR).**

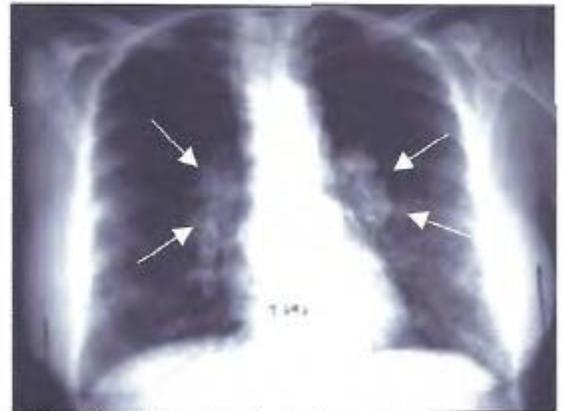


• **Síndrome de Heerfordt:** asociación de fiebre, uveítis, parotiditis y parálisis facial (MIR).



casos (MIR).

- El derrame pleural aparece en menos del 5% de los casos (MIR).
- No suele causar neumotórax (MIR).
- Cuando existe afectación del parénquima pulmonar, las lesiones suelen ser bilaterales, simétricas y se localizan en lóbulos superiores (MIR).
- **Estadios radiológicos:**
 - a. ESTADIO 0: Normal (8%, MIR).
 - b. ESTADIO I: Adenopatías hiliares bilaterales (43%, la más frecuente) (13MIR).



c. ESTADIO II:

Adenopatías e infiltrados (3MIR), micronodulares, reticulares o en vidrio deslustrado. Sobre todo en campos superiores (35%).



d. ESTADIO III:

Infiltrados pulmonares sin adenopatías (14%, MIR).

e. ESTADIO IV:

Fibrosis extensa. Predominio en campos superiores (MIR).

REPASO

El Síndrome de...	Consiste en...
Heerfordt	Fiebre, parálisis facial, uveítis y parotiditis por sarcoidosis.
Löfgren	Eritema nodoso, artritis y adenopatía hilar bilateral por sarcoidosis.

- Hepatoesplenomegalia.
- Adenopatías (MIR).
- Muerte súbita por arritmias, bloqueos aurículo-ventriculares, extrasístolia ventricular, miocardiopatía degenerativa.
- Peor pronóstico.

1.6. Métodos complementarios

A. RADIOLOGÍA

- Es anormal en el 90% (MIR).
- La lesión más característica son adenopatías hiliares bilaterales (13MIR). Existe linfadenopatía en cerca del 50% de los

repeMIR

Sarcoidosis: adenopatías hiliares bilaterales en la Rx de tórax granulomas no caseificantes, elevación de la ECA, eritema nodoso y predominio de linfocitos CD4 en el BAL. Sólo se trata (con corticoides) a partir del estadio II o con afectación orgánica. (21+)



Estadios radiológicos de la Sarcoidosis.



MIR 98 FAMILIA (5580): Una mujer con historia de eritema nodoso, consulta por dolor y enrojecimiento del ojo derecho. Tras la exploración oftalmológica es diagnosticada de uveítis anterior. La Rx de tórax muestra adenopatías hiliares bilaterales. ¿Cuál es la enfermedad más probable?

1. Tuberculosis pulmonar.
2. Infección postestreptocócica.
3. Sífilis.
4. Reacción a anticonceptivos.
5. Sarcoidosis.*

MIR 01 (7065): ¿Cuál de las siguientes respuestas NO es cierta acerca de la sarcoidosis?

1. Existe una forma asintomática.
2. El 60% de los casos tienen una radiografía de tórax normal.*
3. Existe linfadenopatía en más del 50% de los casos.
4. Suele existir hipergammaglobulinemia durante las fases de actividad.
5. Es rara la afectación pleural.

MIR 08 (8883): Paciente de 46 años que refiere tos no productiva frecuente y disnea tras los medianos esfuerzos, sin ortopnea ni DPN. En la auscultación se objetiva una disminución global del murmullo vesicular y en la radiografía de tórax micronódulos en todo el parénquima pulmonar y adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales. Tras seguir un tratamiento farmacológico, mejoró su sintomatología, con desaparición casi completa de las lesiones parenquimatosas pulmonares y persistencia de las adenopatías. De los siguientes enunciados, ¿cuál sería el diagnóstico más probable?

1. Granuloma eosinófilo.
2. Tuberculosis.
3. Silicosis.
4. Sarcoidosis.*
5. Asbestosis.

MIR 09 (9076): Pregunta vinculada a la imagen n° 9. Supongamos que la radiografía de tórax de la paciente de la pregunta anterior, fuese la de la imagen 9. ¿Cuál es el diagnóstico radiológico más probable?



Imagen 9

1. Infiltrado intersticial en campos superiores.
2. Derrame pleural subpulmonar izquierdo.
3. Adenopatías hiliares.*
4. Gran masa mediastínica.
5. Arterias pulmonares grandes.

B. TAC (MIR).

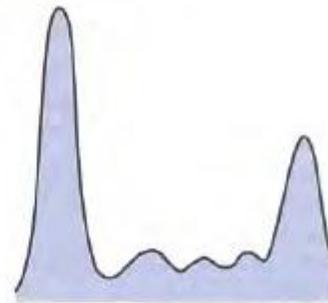
C. PRUEBA DE LA TUBERCULINA (PPD)

Negativa. Es frecuente la anergia cutánea (MIR).

D. ANALÍTICA

- Hipercalcemia absorptiva (MIR) por aumento de la actividad de la vitamina D (MIR), que produce un aumento de la reabsorción intestinal de calcio. El mecanismo patogénico de la hipercalcemia en la sarcoidosis es el incremento en la transformación de $25(\text{OH})\text{D}$ en $1,25(\text{OH})_2\text{D}$ por los macrófagos a nivel del granuloma sarcoidótico (MIR).
- Aumento de la ECA (enzima convertidora de la angiotensina) en el 75%, útil para el seguimiento de la enfermedad (3MIR).

- Linfopenia, eosinofilia, hipergammaglobulinemia y elevación de la VSG (2MIR).



Hipergammaglobulinemia

↑ ECA

La sarcoidosis cursa con hipergammaglobulinemia y aumento de la ECA.

MIR 00 (6784): ¿Cuál es el mecanismo patogénico de la hipercalcemia en la sarcoidosis?

1. Aumento de la reabsorción tubular renal del calcio.
2. Defecto de la secreción de calcitonina.
3. Liberación por el tejido sarcoidótico de un "factor activador" de los osteoclastos.
4. Producción por el granuloma sarcoidótico de Pr-PTH (péptido relacionado con la PTH o paratohormona).
5. Aumento de formación de $1-25(\text{OH})_2$ vitamina D a nivel del granuloma sarcoidótico.*

MIR 01 (7006): Paciente de 40 años que presenta fiebre, astenia, malestar general, pérdida de peso, disnea de esfuerzo y tos sin expectoración de 2 meses de evolución. La radiografía de tórax muestra adenopatías hiliares bilaterales y un patrón intersticial bilateral. La biopsia transbronquial muestra granulomas no necrotizantes. ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA en relación a la enfermedad que padece?

1. Es más frecuente en pacientes de raza negra.
2. En la mayoría de los casos la evolución es benigna.
3. Es frecuente la anergia cutánea.
4. El eritema nodoso es la manifestación cutánea más frecuente de esta enfermedad.
5. Es característico que la enzima convertidora de la angiotensina esté disminuida.*

E. GAMMAGRAFÍA CON GALIO

Aumento de la captación en pulmón (alveolitis, MIR), ganglios hiliares, parótidas o glándulas lagrimales.

F. LAVADO BRONCOALVEOLAR (BAL)

Aumento de células (45% son linfocitos). Predominio de L_T-helper (Linfocitos T₄ o CD4+) (3MIR), sobre L_T-citotóxicos (Linfocitos T₈ o CD8+).

G. BIOPSIA

- Es una prueba obligada para el diagnóstico.
- Puede realizarse de las lesiones cutáneas (excepto del eritema nodoso). En ausencia de lupus pernio, y en presencia de afectación intersticial en la placa de tórax, la biopsia transbronquial por broncoscopia es el método de elección (2MIR). También puede realizarse por mediastinoscopia, por mediastinostomía, biopsia de hígado o músculo.
- La presencia de granulomas no caseificantes no constituye por sí misma una prueba diagnóstica de seguridad de sarcoidosis (MIR). Como los granulomas no caseificantes no son patognomónicos (MIR) de esta enfermedad (por ejemplo, también aparecen en la beriliosis), su hallazgo tiene que valorarse en un contexto clínico, radiológico y funcional compatible con la enfermedad (3MIR).

MIR 98 (5687): Ante un paciente con sospecha de sarcoidosis pulmonar estadio III, ¿qué prueba diagnóstica, de las que a continuación se refieren, tiene mayor rendimiento?

1. Lavado broncoalveolar.
2. TAC torácica de alta resolución.
3. Gammagrafía pulmonar con galio.
4. Biopsia transbronquial.*
5. Determinación sérica de la enzima de conversión de la angiotensina.



MIR 02 (7479): ¿Cuál de las siguientes enfermedades **NO** se caracteriza por la formación de granulomas?

1. Arteritis de la temporal.
2. Tuberculosis.
3. Sarcoidosis.
4. Enfermedad de Kawasaki.
5. Púrpura de Schönlein-Henoch.* (Nota: vasculitis de vasos de pequeño calibre por depósitos de inmunocomplejos).

MIR 04 (7842): Con relación a la sarcoidosis es cierto que:

1. La presencia de granulomas no caseificantes no constituye por sí misma una prueba diagnóstica de la enfermedad.*
2. La reacción de Mantoux es positiva en el 50% de los casos. (Nota: es positiva en el 20%).
3. Es muy característica la presencia de pleuritis y adenopatías paratraqueales derechas. (Nota: la pleuritis sólo aparece en el 1-5%).
4. Cuando afecta al intersticio pulmonar los volúmenes pulmonares están reducidos y la capacidad de difusión del CO es normal. (Nota: la DLCO está reducida si hay afectación intersticial).
5. En el lavado broncoalveolar hay habitualmente predominio neutrofílico. (Nota: predominan los linfocitos CD4+).

MIR 09 (9077): Pregunta vinculada a las imágenes N^{os} 8 y 9. Supongamos, que la biopsia cutánea del paciente de la imagen 8 muestra un granuloma no caseificante y se establece el diagnóstico de sarcoidosis. ¿Cuál de las siguientes sería la respuesta más apropiada?:

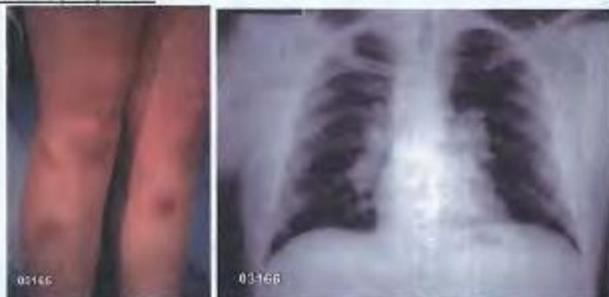


Imagen 8

Imagen 9

1. Con las características de la lesión cutánea y la radiografía de tórax, el diagnóstico puede aceptarse.*
2. La elevación del enzima convertidor de la angiotensina se considera una prueba poco sensible pero muy específica para el diagnóstico.
3. A pesar de que solamente el 25% de los pacientes tiene granulomas en el hígado, el 75% tiene alteraciones clínicas o en la analítica hepática.
4. La prueba de la tuberculina es positiva en la mayoría de pacientes con sarcoidosis.
5. La eventual hipercalcemia se atribuye a un aumento de actividad de la parathormona.

MIR 10 (9353): Un hombre de 30 años, sano, se realiza una radiografía de tórax para formalizar un contrato laboral en una empresa. En la radiografía se observa un patrón intersticial bilateral de tipo reticular, adenopatías hiliares bilaterales y mediastínicas. Se indica una broncofibroscopia con lavado broncoalveolar que en el recuento celular muestra los siguientes resultados: linfocitos 50%, histiocitos 40%, eosinófilos 2%, polimorfonucleares 8% y el cociente $CD_4/CD_8 = 5$. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

1. Alveolitis alérgica extrínseca.
2. Neumoconiosis.
3. Sarcoidosis.*
4. Linfangitis carcinomatosa.
5. Hemosiderosis pulmonar idiopática.

MIR 11 (9743): Si el informe anatomopatológico de la biopsia de una adenopatía del mediastino indica la presencia de múltiples granulomas no caseificantes con abundantes macrófagos activados, ¿cuál de las siguientes enfermedades es más probable?

1. Sarcoidosis.*
2. Sepsis de origen pulmonar por bacterias grampositivas.
3. Histiocitosis de células de Langerhans.
4. Tuberculosis pulmonar.
5. Metástasis de linfoma invasivo.

H. PRUEBA DE KVEIM

Inyección intradérmica de antígeno obtenido de bazo con sarcoidosis. Se biopsia el nódulo después de 4 – 6 semanas buscando granulomas no caseificantes (2MIR). Es positiva en el 65 – 80%. No se utiliza en la actualidad.

I. PRUEBAS FUNCIONALES RESPIRATORIAS

La exploración pulmonar puede mostrar una alteración ventilatoria restrictiva y disminución de la difusión (MIR).

REPASO	
ENFERMEDADES PULMONARES CON AUMENTO DE LINFOCITOS EN EL BAL	
Aumento de linfocitos T4	Aumento de linfocitos T8
Sarcoidosis (2MIR). Beriliosis.	Neumonitis por hipersensibilidad (3MIR). Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada.

1.7. Valoración del grado de actividad de la enfermedad

Una vez establecido el diagnóstico, hay que intentar efectuar una valoración objetiva del grado de actividad de la enfermedad. Para ello se han utilizado tres técnicas diferentes:

A. NIVEL DE ECA (ENZIMA CONVERTIDORA DE ANGIOTENSINA)

Refleja más la inflamación granulomatosa sistémica que el grado de actividad de la enfermedad en el pulmón. Aun así, es la prueba más indicada para establecer la actividad de la sarcoidosis pulmonar (MIR).

B. GAMMAGRAFÍA PULMONAR CON GALIO

Técnica muy sensible y poco específica, que no parece aportar información pronóstica.

C. LAVADO BRONCOALVEOLAR

Demuestra un aumento de linfocitos T colaboradores y un aumento del cociente T_4 / T_8 (3MIR). Su utilidad pronóstica no está bien demostrada.

1.8. Pronóstico

La mayoría de los pacientes con sarcoidosis tienen un curso benigno autolimitado (3MIR), con alta frecuencia de resolución espontánea (MIR) (50%). Sólo aparece fibrosis pulmonar en el 15%.

La mayor causa de morbilidad y mortalidad es la afectación del pulmón. A mayor estadio radiológico, menor frecuencia de remisiones espontáneas.

MIR 97 FAMILIA (5124): Señale cuál de las siguientes respuestas es cierta en relación con la sarcoidosis:

1. Es una enfermedad multisistémica con remisiones y recurrencias que evoluciona fatalmente en aproximadamente un tercio de los casos.
2. En la mayoría de los casos es una enfermedad benigna autolimitada.*
3. Presenta, como marcador diagnóstico patognomónico, granulomas no necrotizantes de células gigantes con inclusiones de Schaumann y cuerpos asteroides.
4. Por orden de frecuencia, los órganos más habitualmente afectados son: sistema retículo endotelial, cavidad torácica, piel, ojo y sistema nervioso.
5. La presentación abrupta, con eritema nodoso, uveítis, artralgia y linfadenopatía hilar bilateral exclusiva es de mal pronóstico.

MIR 99 FAMILIA (5965): A una mujer de 64 años, sin síntomas respiratorios ni generales, no fumadora ni bebedora, se le practica una radiografía de tórax, como estudio previo a una intervención por hallux valgus. Se encuentran adenopatías hiliares bilaterales, con parénquimas pulmonares normales y sin otros hallazgos, lo que se confirma mediante una TAC de gran resolución. Los resultados del estudio del frotis sanguíneo y de la bioquímica rutinaria son normales. El enzima de conversión de la angiotensina en suero está dos veces por encima del límite superior de la normalidad. La prueba cutánea con tuberculina con



concentración alta es negativa. La espirometría es normal. ¿Qué afirmación de las siguientes es correcta?

- Podemos afirmar que la enferma nunca tuvo infección tuberculosa.
- Es imprescindible hacer una biopsia transbronquial de entrada.
- Debemos empezar tratamiento con corticoides desde este momento.
- Es bastante probable que el cuadro remita espontáneamente. (Nota: sarcoidosis en estadio I).
- La enferma tiene un 30% de probabilidades de fallecer en 5 años.

MIR 00 (6747): Un varón de 45 años de edad, que lleva trabajando 20 años en una fundición, presenta debilidad, tos seca esporádica y disnea. En la radiografía de tórax practicada se aprecian múltiples micronódulos (tamaño de grano de mijo) en todo el parénquima pulmonar y adenopatías mediastínicas e hiliares bilaterales y bastante simétricas. Cinco meses después, tras seguir tratamiento médico farmacológico, el paciente ha mejorado algo de sus síntomas y en una nueva radiografía observamos la desaparición de las lesiones pulmonares y la persistencia de las adenopatías. ¿Cuál de los siguientes sería el diagnóstico más probable?

- Asbestosis.
- Silicosis.
- Granuloma eosinófilo.
- Sarcoidosis. (Nota: estadio II, con involución a estadio I).
- Tuberculosis.

1.9. Tratamiento

- Corticoides a partir del estadio II con repercusión funcional, en afectación cardiaca, ocular, del SNC, hepática o hipercalemia (MIR).
- Actualmente se considera al metotrexate como el tratamiento de 2º línea. Está indicado en casos refractarios y en aquellos en los que los corticoides están contraindicados.
- La ciclosporina, hasta hace poco considerada como el tratamiento de elección de 2º línea, se ha mostrado inútil para las manifestaciones pulmonares.
- En casos muy avanzados, sin respuesta a otras terapéuticas, puede estar indicado el trasplante unipulmonar.

MIR 99 (6223): Mujer de 21 años no fumadora, que consulta por tos seca, febrícula, astenia, artralgias y lesiones cutáneas sugerentes de eritema nodoso. La radiografía de tórax muestra adenopatías hiliares bilaterales y en región paratraqueal derecha. La fibrobroncoscopia evidencia inflamación difusa de la mucosa bronquial y el lavado broncoalveolar una linfocitosis del 32% con cociente linfocitos T₄ (colaboradores) / T₈ (supresores) superior a 3,5. ¿Cuál es, entre los siguientes, el diagnóstico más probable y la actitud a seguir?

- Linfoma pulmonar y debe tratarse con MOPP.
- Tuberculosis pulmonar, por lo que hay que iniciar tratamiento tuberculostático inmediato a la espera del resultado del cultivo de Löwenstein.
- Alveolitis alérgica extrínseca, lo que obliga a obtener una muestra de tejido pulmonar para descartarla.
- Sarcoidosis en estadio I, no siendo necesario iniciar tratamiento de su enfermedad respiratoria.*
- Sarcoidosis en estadio I, por lo que es imperativo iniciar tratamiento inmediato con glucocorticoides para evitar la progresión de la enfermedad.

2. Síndromes de hemorragia alveolar

2.1. Síndrome de Goodpasture

A. EPIDEMIOLOGÍA

Es más frecuente en varones jóvenes (entre la 2ª y 4ª década). Se asocia con HLA-DRw2 y HLA-B27.

B. PATOGENIA

Auto-Anticuerpos anti-membrana basal de capilares alveolares y

glomerulares (6MIR) (reacción inmunológica tipo II, MIR). El antígeno es un componente de la molécula de colágeno tipo IV.

REPASO

La patogenia de...	Es una reacción inmunológica tipo...
Asma	I (MIR).
Goodpasture	II (MIR).
Alveolitis alérgica extrínseca	III y IV (MIR).
Beriliosis	IV.

C. CLÍNICA

Hemoptisis de repetición (3MIR) (es el síntoma más frecuente). Disnea (2MIR), tos, crepitantes pulmonares, orina oscura (MIR), Palidez, anemia (2MIR), Fiebre.

D. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOLOGÍA DE TÓRAX:

En la fase aguda, infiltrados pulmonares alveolares bilaterales (MIR), que predominan en campos inferiores. En la fase crónica, patrón intersticial.

b. CAPACIDAD DE TRANSFERENCIA DE CO (DLCO):

Aumentada (MIR). Es la prueba funcional más útil para el diagnóstico de hemorragia alveolar.

c. ESPUTO: Macrófagos con hemosiderina.

d. SANGRE Y ORINA:

- Detección de anticuerpos circulantes anti-membrana basal (6MIR), por ELISA o radioinmunoensayo.
- Anemia ferropénica aguda (2MIR).
- Hipoxemia.
- Afectación de la función renal: elevación de urea y creatinina, hematuria, proteinuria y cilindros hemáticos en la orina (MIR).

MIR 97 (5183): Un enfermo de 30 años acudió al hospital con expectoración hemoptoica de tres días de evolución. En los dos años precedentes, había sufrido episodios autolimitados de características similares en cuatro ocasiones. La orina había sido oscura coincidiendo con estos episodios. No era fumador. En los últimos meses había comenzado a notar disnea de esfuerzo. Laboratorio: anemia microcítica de intensidad moderada, urea sérica aumentada y microhematuria y cilindros hemáticos en el sedimento urinario. Rx tórax: infiltrados pulmonares dispersos. ¿Qué prueba o pruebas, entre las siguientes, solicitaría?

- Anticuerpos antimembrana basal, determinación de hierro sérico y saturación de la transferrina.*
- Anticuerpos antinucleares y antimusculo liso.
- Electroforesis de proteínas e inmunoglobulinas.
- Electroforesis de hemoglobinas y TAC torácico.
- Ecografía renal y punción torácica transparietal.

MIR 08 (8881): Paciente varón de 54 años de edad, con antecedentes de trabajar en un taller, pintando chapa de coches, que acude al hospital por cuadro de tos con expectoración hemoptoica de dos días de duración, acompañado de hematuria y disminución de la diuresis en las últimas 24 h. ¿Cuál es la exploración, entre las que se enumeran a continuación, que realizaría en primer lugar para orientar el diagnóstico?

- Radiología de tórax.
- Determinación de siderocitos en esputo.
- Determinación de ANCAS y anticuerpos antimembrana basal glomerular.*
- Realización de biopsia renal.
- Determinación de proteinuria.

e. BIOPSIA RENAL:

- Glomerulonefritis proliferativa necrotizante: proliferación focal en unos glomérulos y difusa en otros, semilunares (MIR), depósitos lineales de IgG (anticuerpos anti-membrana basal) y C3 en las membranas basales (5MIR), visibles con inmunofluorescencia.
- En el 20% existe sólo afectación renal y no pulmonar.



f. BIOPSIA PULMONAR TRANSBRONQUIAL:

- Menor rentabilidad diagnóstica que la renal. Muestra capilaritis pulmonar.

g. GASOMETRÍA:

- Hipoxemia.

E. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Más de un tercio de los pacientes con hemorragia alveolar y glomerulonefritis no tienen síndrome de Goodpasture (lupus eritematoso sistémico, **granulomatosis de Wegener (MIR)**, granulomatosis de Churg-Strauss, granulomatosis linfomatoide, etc.).

F. PRONÓSTICO

Malo. 50% de supervivencia a los 2 años. Debido al empleo de diálisis, la causa más frecuente de muerte en la actualidad es la hemorragia pulmonar.

G. TRATAMIENTO

- La **plasmaféresis (2MIR)** detiene la hemorragia pulmonar y frena el deterioro renal, por lo que debe aplicarse con máxima urgencia.
- **Corticoides** (la hemorragia pulmonar grave se trata con pulsos de corticoides) e **inmunosupresores**. Es muy importante iniciar precozmente el tratamiento, sobre todo si hay daño renal, porque así aumentan las posibilidades de preservar el riñón.
- En casos graves: **nefrectomía bilateral** para eliminar el máximo de anticuerpos depositados.
- En un enfermo con un síndrome de Goodpasture que le ha conducido a una insuficiencia renal crónica, se puede realizar un trasplante renal si la producción de anticuerpos anti-membrana basal ha cesado (2MIR).

MIR 99 FAMILIA (6181): En un enfermo con un síndrome de Goodpasture que le ha conducido a una insuficiencia renal crónica:

1. No debe realizarse un trasplante renal, pues la enfermedad le dañará el riñón trasplantado.
2. El trasplante puede realizarse si la producción de anticuerpos anti-membrana basal ha cesado.*
3. Debe seguir siendo tratado indefinidamente con inmunosupresores para proteger su pulmón.
4. Debe seguir siendo tratado indefinidamente con esteroides para proteger su pulmón.
5. La función renal se recuperará cuando dejen de producirse auto-anticuerpos anti-membrana basal.

MIR 13 (10125): Hombre de 38 años que consulta por **disnea y hemoptisis**. En los análisis de sangre tiene **creatinina 7 mg/dl, urea 250 mg/dl** y **anti-MBG** (anticuerpos anti membrana basal glomerular) **positivos a título alto**. Se realiza **biopsia renal** que muestra **semilunas** en el 75% de los glomerulos y en la **inmunofluorescencia** aparece un **patrón depósito lineal** de Ig. ¿Cuál de las siguientes es la respuesta correcta?

1. Se trata de una Nefropatía Ig A con fracaso renal agudo.
2. Estaría indicada la realización de plasmaféresis.*
3. Se trata de una Glomerulonefritis membranosa.
4. El micofenolato mofetilo es el tratamiento inicial de elección.
5. La afectación glomerular esta causada por la presencia de inmunocomplejos circulantes.

2.2. Hemosiderosis pulmonar idiopática

A. EPIDEMIOLOGÍA

Es más frecuente en jóvenes.

B. ETIOLOGÍA

Desconocida.

C. CLÍNICA

Síndrome de **hemorragia alveolar (MIR)**, **sin afectación del riñón ni de otros órganos**. **Anemia ferropénica (MIR)**. **Fibrosis pulmonar**.

D. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se realiza por exclusión de otras causas de hemorragia pulmonar. La biopsia pulmonar demuestra **hemosiderosis (MIR)**, sin inflamación, vasculitis, necrosis, granulomas ni anticuerpos antimembrana basal.

E. TRATAMIENTO

Corticoides. Tratamiento de la anemia.

F. PRONÓSTICO

Malo (fibrosis pulmonar).



Hemosiderosis pulmonar idiopática: sangrado alveolar de repetición de causa desconocida que conduce a fibrosis pulmonar.

3. Neumonías eosinófilas

3.1. Conceptos

A. NEUMONÍA EOSINÓFILA

Conjunto de síndromes de variada etiología que tienen en común la existencia de **infiltrados pulmonares por eosinófilos**.



Eosinófilo.

B. SÍNDROME PIE

Frecuentemente, aunque no siempre, la eosinofilia pulmonar se acompaña de eosinofilia en la sangre y el esputo. Se denomina **síndrome PIE** a la asociación de **Infiltrados Pulmonares por eosinófilos con Eosinofilia periférica**.

Son síndromes PIE la **aspergilosis broncopulmonar alérgica (MIR)** y el **síndrome de Churg-Strauss (MIR)**, entre otros.

No se incluyen enfermedades pulmonares comunes en las que se puede encontrar **eosinofilia periférica sin infiltrados pulmonares por eosinófilos (MIR)**, como la **sarcoidosis**, la **enfermedad de Hodgkin**, la **tuberculosis** o el **cáncer de pulmón**.

3.2. Clasificación de las neumonías eosinófilas según su etiología

- Origen desconocido (**neumonía eosinófila crónica**).
- Infestación de parásitos (síndrome de Löeffler): **Ascaris**, **Ancylostoma**, **Toxocara**, etc.
- Infecciones.
- Anticuerpos monoclonales Anti-TNF-alfa.
- **Fármacos** (**nitrofurantoina (MIR)**, sulfamidas, hidralacina, ácido acetilsalicílico, penicilina, isoniazida, etc.).
- **Neumonía eosinófila crónica asociada con síndrome asmático (MIR)**.
- **Aspergilosis broncopulmonar alérgica (MIR)**.
- **Neumonía eosinófila asociada a angieitis sistémica y fenómenos de hipersensibilidad (granulomatosis y angieitis alérgica o síndrome de Churg-Strauss, MIR)**.

3.3. Neumonía eosinófila crónica

A. EPIDEMIOLOGÍA

- Es la forma de neumonía eosinófila más frecuente en nuestro medio.
- **Es más frecuente en mujeres de edad media (MIR)**, con antecedentes de **asma intrínseco (3MIR)**.



REPASO

Enfermedades que afectan sobre todo a asmáticos:

- Aspergilosis broncopulmonar alérgica (MIR).
- Granulomatosis de Churg-Strauss (MIR).
- Neumonía eosinófila crónica (MIR).

B. CLÍNICA

- Curso indolente, pero progresivo con tos y disnea (MIR).
- Síntomas sistémicos: fiebre, astenia y pérdida de peso (MIR).
- Síntomas asmáticos (3MIR).

C. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOLOGÍA

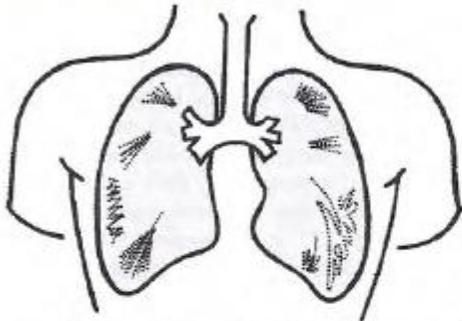
Patrón de edema pulmonar fotonegativo (infiltrados pulmonares periféricos, MIR).

b. BAL

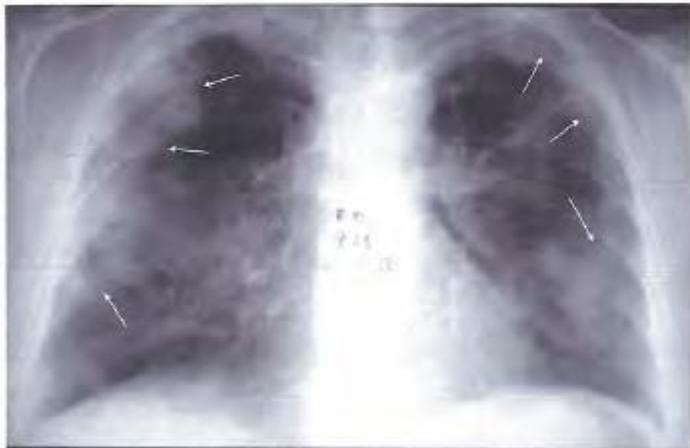
Eosinofilia (puede llegar al 90% del total de las células obtenidas).

c. SANGRE

Eosinofilia periférica (MIR).



Neumonía eosinófila crónica: infiltrados pulmonares periféricos.



Neumonía eosinófila crónica. Infiltrados pulmonares de disposición preferentemente periférica (flechas) (imagen en "alas de mariposa en negativo").

MIR 98 FAMILIA (5448): Uno de los hechos siguientes **NO** es propio de la neumonía eosinofílica:

- Curso indolente pero progresivo de tos y disnea.
- Fiebre recurrente, tos y disnea.
- Síntomas asmáticos.
- Distribución central de los infiltrados alveolares.*
- Eosinofilia periférica.

MIR 99 (6228): Un hombre de 50 años acude al médico con asma, febrícula, astenia de dos meses de evolución e infiltrados en la radiografía de tórax que son bilaterales de tipo alveolar y situados periféricamente junto a las axilas. Las únicas alteraciones analíticas son una cifra de 15% de eosinófilos y una VSG de 100 mm a la primera hora. El diagnóstico más probable, entre los siguientes, es:

- Granulomatosis de Wegener.
- Aspergilosis broncopulmonar alérgica.
- Neumonía eosinófila crónica.*
- Síndrome de Löeffler.
- Panarteritis nodosa.

Pregunta vinculada a la imagen nº3

MIR 13 (10004): Mujer de 64 años de edad, sin antecedentes de interés, con disnea progresiva de varias semanas de evolución, cuya radiografía frontal de tórax sugiere un diagnóstico radiológico prácticamente definitivo. ¿Cuál sería éste?



Imagen 3

- Tromboembolismo pulmonar con infartos.
- Neumonía por *Pneumocystis jirovecii*.
- Proteinosis alveolar.
- Edema pulmonar.
- Neumonía eosinófila crónica.*

Pregunta vinculada a la imagen nº3

MIR 13 (10005): En relación con el diagnóstico de sospecha que ha establecido, ¿cuál sería la prueba de confirmación más indicada?

- Determinación de presión capilar pulmonar, mediante catéter de Swan-Ganz.
- Lavado broncoalveolar.
- Tomografía computarizada torácica (arterias pulmonares).
- Determinación de eosinófilos en sangre periférica.*
- Determinación de anticuerpos anti VIH.

D. TRATAMIENTO

Los corticoides mejoran en pocos días el cuadro clínico y radiológico (MIR). Hay que administrarlos durante un año.

E. PRONÓSTICO

Tendencia a la recidiva.

3.4. Síndrome de Löeffler

A. ETIOLOGÍA

- Infestación por parásitos (*Áscaris lumbricoides*, MIR). Los huevos ingeridos se transforman en larvas en el intestino y pasan al pulmón por la circulación portal. Desde los pulmones ascienden por las vías aéreas hasta la faringe donde son deglutidos para completar su maduración en el intestino.
- También puede aparecer por fármacos o ser de origen desconocido.

MIR 02 (7371): Señale cuál de las siguientes asociaciones de helmintos y su clínica característica es **INCORRECTA**:

- Ascaris lumbricoides* – Síndrome de Löeffler.
- Onchocerca volvulus* – Ceguera de los ríos.
- Anchilostoma duodenale* – Anemia megaloblástica.* (Nota: anemia ferropénica por pérdida crónica de sangre a nivel intestinal).
- Strongyloides stercoralis* – Síndrome de hiperinfestación en inmunodeprimidos.
- Taenia solium* – Convulsiones generalizadas.

B. CLÍNICA

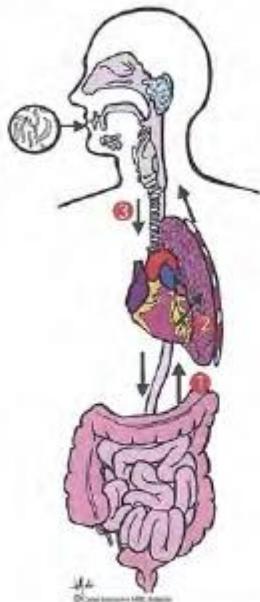
Es una neumonía eosinófila aguda benigna. El paciente puede estar asintomático o presentar tos, fiebre, sibilancias y eosinofilia en el esputo y en sangre.

C. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

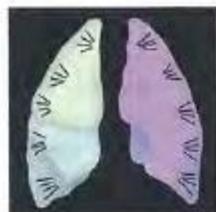
Infiltrados pulmonares periféricos y migratorios, en abanico, en la radiografía de tórax.

D. TRATAMIENTO

Habitualmente el proceso es autolimitado y sólo se requieren fármacos para tratar casos de obstrucción intestinal o malnutrición. Si se confirma la etiología de *Ascaris*, se administra mebendazol.



El síndrome de Löeffler es una neumonitis que se acompaña de fiebre, disnea, eosinofilia e infiltrados pulmonares fugaces, causado por la migración de larvas de *Ascaris lumbricoides*. Las larvas provenientes de los huevos infectantes del intestino atraviesan la pared intestinal, llegan a pulmón por sangre o linfa y, tras un periodo en los alvéolos, ascienden por los bronquios a la faringe y son deglutidas, llegando al intestino, donde alcanzan la forma adulta. Tratamiento con Pamoato de Pirantel o Mebendazol.



Infiltrados en abanico



Eosinofilia en esputo



Asintomático



Tos



Ascaris lumbricoides



Fiebre



Eosinofilia

© Curso Intensivo MIR Asturias 2004

Síndrome de Löeffler: Neumonía eosinófila aguda benigna producida por *ascaris lumbricoides* que actúan como alérgenos provocando una infiltración eosinofílica en pulmón.

3.5. Síndrome hipereosinófilo

A. CONCEPTO

Es una enfermedad rara que constituye la forma más grave de las eosinofiliyas pulmonares idiopáticas y que, a diferencia de la neumonía eosinófila crónica, no afecta exclusivamente al pulmón.

B. ETIOLOGÍA

En ocasiones aparece tras un trasplante de médula ósea o pulmón. A veces se asocia a linfoma de células T.

C. DIAGNÓSTICO

Hay eosinofilia superior a 1.500 eosinófilos por microlitro durante más de 6 meses e infiltración por eosinófilos de diversos órganos (SNC, piel, pulmón, corazón).

D. PRONÓSTICO

La enfermedad cardíaca es la mayor causa de morbimortalidad.

E. TRATAMIENTO

Se trata con corticoides, hidroxiurea o ambas.

4. Fibrosis pulmonar idiopática

A. SINONIMIAS

Alveolitis fibrosante criptogénica.

B. ETIOLOGÍA

Enfermedad inflamatoria crónica de etiología desconocida que progresa hacia una fibrosis pulmonar diseminada con destrucción irreversible del parénquima pulmonar.

C. PATOGENIA

Alveolitis dominada por macrófagos alveolares. Estos macrófagos, por una causa desconocida, liberan fibronectina, factor de crecimiento derivado de los macrófagos alveolares y factor de crecimiento derivado de las plaquetas (FCDP) que inducen la proliferación de fibroblastos y la fibrosis pulmonar.

D. ANATOMÍA PATOLÓGICA

a. NEUMONITIS INTERSTICIAL DESCAMATIVA

Infiltración del intersticio por linfocitos y otras células inflamatorias. Los alveolos aparecen rellenos de células (inicialmente se pensaba que eran neumocitos tipo II descamados, de ahí el nombre, pero ahora se sabe que son macrófagos). Es rara, aparece exclusivamente en fumadores entre la 4ª y 5ª década y tiene mucho mejor pronóstico que la neumonitis intersticial común (70% supervivencia a los 10 años).

b. NEUMONITIS INTERSTICIAL COMÚN

Es la histología más frecuente. A diferencia de la anterior, domina la fibrosis intersticial y la destrucción de la arquitectura alveolar normal con engrosamiento de la membrana alveolo-capilar.



Fibrosis pulmonar idiopática.

E. CLÍNICA

a. FORMA SUBAGUDA:

Fiebre y síntomas constitucionales.

b. FORMA CRÓNICA:

• **Síntomas más frecuentes:**

Disnea de esfuerzo (es el síntoma más frecuente) y tos seca (4MIR), sin fiebre.

• **Signos más frecuentes:**

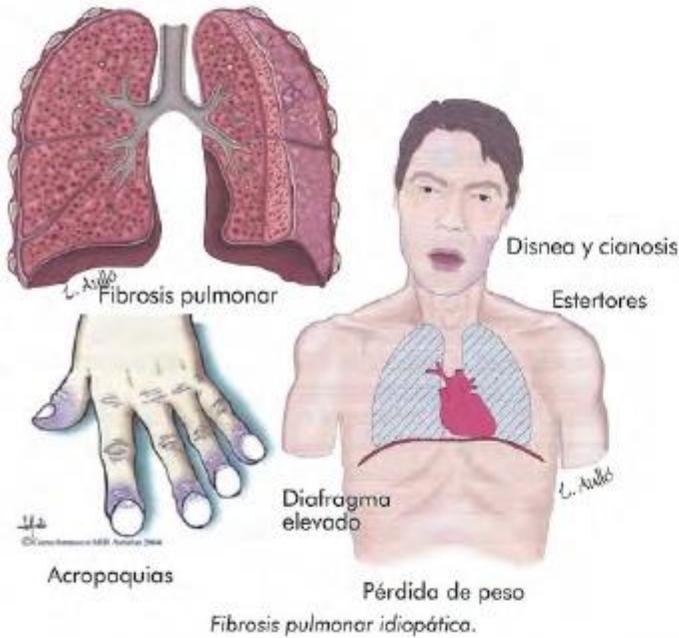
Estertores crepitantes teleinspiratorios bibasales (3MIR), acropaquias (4MIR), taquipnea (MIR), cianosis (MIR).



Disnea de esfuerzo

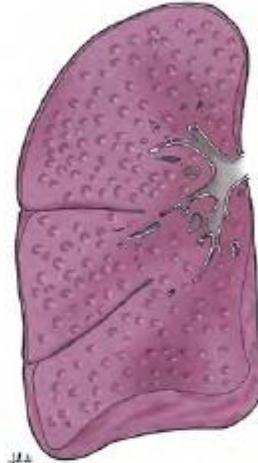
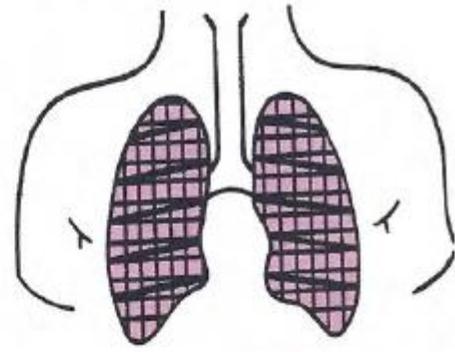
© Curso Intensivo MIR Asturias 2004

El síntoma más frecuente de la fibrosis pulmonar idiopática es la disnea de esfuerzo.



das en las bases (MIR) y en la periferia del pulmón (MIR).

- **Forma crónica:**
Fibrosis extensa y apañamiento.



Enfermedad pulmonar intersticial.

MIR 00 (6748): Uno de los signos físicos referidos a continuación **NO** es característico de la fibrosis pulmonar idiopática. Señálelo:

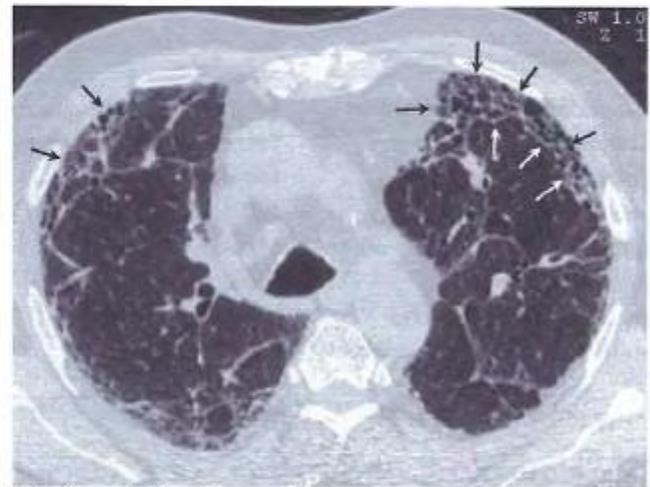
1. Taquipnea.
2. Acropaquias.
3. Estertores secos en la inspiración.
4. Sibilancias espiratorias.*
5. Cianosis.

MIR 07 (8581): Un paciente de 60 años, fumador, con historia de disnea de un año de evolución presenta una auscultación de crepitantes y se comprueban acropaquias. La TC torácica demuestra una afectación reticular en la periferia del pulmón. El diagnóstico más probable es:

1. Neumonitis por hipersensibilidad.
2. Neumonía organizada criptogénica.
3. Fibrosis pulmonar idiopática.*
4. Neumonía intersticial no específica.
5. Neumonía eosinófila crónica.

MIR 11 (9757): En un paciente en estudio por sospecha de fibrosis pulmonar idiopática, ¿cuál de los siguientes síntomas o signos debe hacernos sospechar un diagnóstico alternativo?:

1. Presencia de síntomas sistémicos.*
2. Acropaquias.
3. Disnea de esfuerzo progresiva.
4. Crepitantes finos en la auscultación pulmonar.
5. Edad superior a 50 años.



TC de alta resolución pulmonar: Fibrosis pulmonar. Se observan áreas de panalización (flechas) de disposición periférica en ambos pulmones, sobre todo en el izquierdo.

REPASO

El/los síntoma/s más frecuente/s de...	Es/son...
Cor pulmonale crónico	Disnea.
Hipertensión pulmonar	Disnea de esfuerzo.
Asbestosis	Disnea.
Alveolitis alérgica extrínseca	Disnea.
Linfangioleiomiomatosis	Disnea de esfuerzo.
Neumonía por pneumocystis carinii	Disnea y tos seca.
Fibrosis pulmonar	Disnea de esfuerzo y tos seca.

F. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

α. RADIOLOGÍA CONVENCIONAL Y TAC:

La TC torácica de alta resolución (MIR) permite la detección de la enfermedad en los casos con radiografía de tórax normal, en presencia de sintomatología y/o alteraciones funcionales respiratorias.

- **Forma subaguda:**

La imagen más frecuente son infiltrados difusos en vidrio esmerilado o retículo-nodulillares, más acentua-

MIR 04 (7802): Uno de los siguientes criterios **NO** es sugestivo de fibrosis pulmonar idiopática:

1. Disminución de la DLCO, en presencia de acropaquia y estertores bilaterales.
2. Alteración ventilatoria restrictiva.
3. Ausencia de hallazgos histopatológicos en biopsia transbronquial o lavado broncoalveolar sugestivos de un diagnóstico alternativo.
4. Exclusión de cualquier causa de enfermedad pulmonar intersticial difusa.
5. TAC torácico de alta resolución con lesión del tipo "panal de miel", asociada de forma constante a imágenes en "vidrio esmerilado" extensos.*

Pregunta vinculada a la imagen nº4

MIR 11 (9536): Un hombre de 67 años no fumador acude a consulta por tos seca y disnea progresiva desde hace año y medio. A la exploración presenta crepitantes tipo velcro en bases y acropaquias. Una gasometría arterial basal muestra pH 7.36, pCO₂ 34 mmHg, pO₂ 62 mmHg. Los valores de una espirometría son FVC: 1.550 ml (48% del valor teórico), FEV₁ 1.320 ml (54% del valor teórico) y FEV₁/FVC 84%. Se realiza una TC torácico que se muestra en la imagen. ¿Qué diagnóstico es el más probable en este caso?:



Imagen 4

1. Sarcoidosis.
2. Fibrosis pulmonar idiopática.*
3. Silicosis.
4. Histiocitosis X.
5. Neumonitis intersticial inespecífica.

REPASO

La localización más frecuente de...	Es...
Secuestro pulmonar	Lóbulos inferiores (segmentos posteriores).
Fístula arteriovenosa pulmonar	Lóbulos inferiores y medios.
Bronquiectasias	Lóbulos inferiores y medios.
Enfisema panacinar	Lóbulos inferiores.
Primoinfección tuberculosa	Lóbulos inferiores.
Neumonía psitacosis	Lóbulos inferiores.
Neumonía Fiebre Q	Lóbulos inferiores.
Neumonía citomegalovirus	Lóbulos inferiores.
Fibrosis pulmonar en la asbestosis	Lóbulos inferiores.
Fibrosis pulmonar idiopática	Lóbulos inferiores.

b. GASOMETRÍA:

- Hipoxemia, inicialmente tras esfuerzos (2MIR) y luego en reposo (más frecuente, MIR). La hipoxemia en reposo se debe, principalmente, a alteración de la relación ventilación / perfusión (MIR). Durante el ejercicio, la alteración de la difusión contribuye a empeorar la hipoxemia.
- La hiperventilación mantiene bajos los niveles de CO₂ en la mayor parte del curso de la enfermedad (MIR). En fases finales aparece hipercapnia por alteración de la relación ventilación / perfusión.

MIR 03 (7543): Paciente de 65 años, fumador de 25 paquetes / año, de profesión ingeniero, sin antecedentes de interés. Presenta disnea de esfuerzo progresiva y tos seca desde hace 1 año. A la exploración presenta acropaquias y estertores crepitantes, bilaterales y persistentes. La radiografía de tórax muestra imágenes reticulonodulillares basales y simétricas, con reducción de los campos pulmonares. La exploración funcional pulmonar únicamente presenta: capacidad de difusión (DLCO) 43% referencia; SaO₂ 94% en reposo y 72% al esfuerzo. ¿Cuál es el diagnóstico más probable?

1. Enfermedad pulmonar obstructiva crónica.
2. Bronquiolitis obliterativa con neumonía organizada. (Nota:

BONO).

3. Neumonía eosinófila crónica.
4. Alveolitis alérgica extrínseca.
5. Fibrosis pulmonar idiopática.*

c. PRUEBAS FUNCIONALES:

Patrón restrictivo (3MIR). Disminución de la compliance.

MIR 02 (7278): Hombre de 54 años de edad que acude a consulta por disnea de esfuerzo de 9 meses de evolución. La exploración física muestra la presencia de estertores crepitantes en la auscultación. La radiografía de tórax presenta un patrón reticular que afecta las bases pulmonares. ¿Qué dato esperarías encontrar en la exploración funcional respiratoria?

1. Relación FEV₁ / FVC inferior al 60% del valor teórico.
2. Normalidad de la medición de la capacidad de difusión.
3. Prolongación del tiempo espiratorio.
4. Capacidad Vital disminuida.*
5. Aumento de la Capacidad Residual funcional.

d. CAPACIDAD DE DIFUSIÓN PULMONAR (DLCO):

La difusión disminuye precozmente (5MIR).

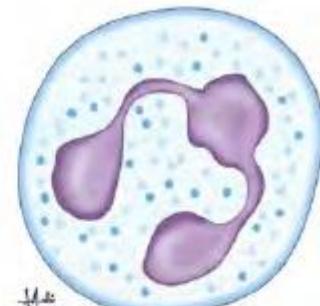
Pregunta vinculada a la imagen nº4

MIR 11 (9537): En relación con la enfermedad del caso anterior, ¿cuál de las siguientes afirmaciones es la correcta?

1. Está indicada la realización de una gammagrafía pulmonar con Galio 67 para establecer el diagnóstico definitivo.
2. La difusión pulmonar (DLCO) habitualmente estará disminuida.*
3. Una biopsia pulmonar mostrará un patrón histológico de neumonitis intersticial descamativa. (Nota: Neumonitis intersticial común).
4. La causa más frecuente de muerte es la infección respiratoria. (Nota: la insuficiencia respiratoria y el cor pulmonale).
5. Los esteroides suelen modificar la evolución de la enfermedad.

e. LAVADO BRONCOALVEOLAR (MIR):

Aumento de células a expensas de los neutrófilos y macrófagos (MIR).



Neutrófilo.

f. GAMMAGRAFÍA CON GALIO⁶⁷:

Aumento de la captación (alveolitis, MIR). La gammagrafía con Ga⁶⁷ no permite establecer el diagnóstico de enfermedad intersticial y en la actualidad, no está indicada (MIR), en el estudio de estas enfermedades.

MIR 00 FAMILIA (6497): Para la valoración de la fase evolutiva de una fibrosis pulmonar, señale cual de las siguientes pruebas es la MENOS adecuada:

1. Radiografía de tórax.
2. Scanner torácico de alta resolución.
3. Gammagrafía con Galio⁶⁷.*
4. Pruebas de función respiratoria.
5. Biopsia transbronquial.

g. BIOPSIA PULMONAR:

- Se diagnostica por exclusión de cualquier causa de enfermedad pulmonar intersticial difusa (MIR), por ausencia de hallazgos histopatológicos en biopsia transbronquial o lavado broncoalveolar sugestivos de



un diagnóstico alternativo (MIR).

- La biopsia transbronquial (MIR), tiene una tasa elevada de falsos negativos por la distribución irregular de las lesiones.
- En los casos en los que la broncoscopia no sea diagnóstica, es deseable una biopsia por toracoscopia o toracotomía (2MIR).

G. PRONÓSTICO

Malo. Supervivencia media: 5 años La causa más frecuente de muerte es la insuficiencia respiratoria progresiva o el cor pulmonale.

H. TRATAMIENTO

- Corticoides (prednisona, prednisolona), aunque no modifican mucho la evolución de la enfermedad (MIR).
- También se han postulado como tratamiento los citotóxicos (azatioprina, ciclofosfamida) y los antifibrinogénicos (colchicina, interferón gamma).
- En algunos casos, trasplante de un pulmón.

I. SEGUIMIENTO

- La evaluación de los pacientes con enfermedades pulmonares intersticiales se realiza mediante espirometría, volúmenes pulmonares, DLCO y gases arteriales en reposo (MIR).

MIR 09 (9286): ¿Qué medidas funcionales periódicas tienen un papel básico en el seguimiento y manejo de las enfermedades pulmonares intersticiales crónicas?:

1. Espirometría y test de provocación mediante metacolina.
2. Espirometría, volúmenes pulmonares, medida de la difusión para el monóxido de carbono (DLCO) y gasometría arterial en reposo.*
3. Espirometría y medida de la fuerza de los músculos respiratorios.
4. Prueba máxima de ejercicio en ciclo ergómetro con gasometría arterial.
5. Espirometría y curva presión/volumen.

5. Fibrosis pulmonar por fármacos

Los fármacos pueden ocasionar neumopatía intersticial por su efecto tóxico directo sobre el parénquima pulmonar o bien por el desarrollo de fenómenos inmunológicos (MIR) y/o inflamatorios.



© 2004 Elsevier MIR, Abril 2004

5.1. Amiodarona

A. EPIDEMIOLOGÍA

La incidencia de neumopatía intersticial ocasionada por amiodarona es del 6 %.

Es infrecuente que se produzca afectación pulmonar si la dosis amiodarona es inferior a 400 mg / día (MIR), durante 1 – 2 meses.

B. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

Infiltrados intersticiales o alveolointersticiales que afectan sobre todo a los lóbulos superiores, que pueden atribuirse erróneamente a la insuficiencia cardíaca que presentan muchos de estos pacientes.

b. LAVADO BRONCOALVEOLAR

No muestra características definidas, salvo una disminución del cociente linfocitos T colaboradores / T supresores-citotóxicos.

En ocasiones, la amiodarona puede producir un cuadro de fosfolipidosis en los pulmones, en el que la biopsia pulmonar muestra macrófagos con citoplasma espumoso en los alveolos, neumocitos tipo II con inclusiones laminares de fosfolípidos, y la exploración muestra signos de edema pulmonar.

C. PRONÓSTICO

El curso es variable, con resolución de la enfermedad después de suprimir el fármaco e instaurar tratamiento con glucocorticoides, aunque no es infrecuente la evolución a fibrosis pulmonar.

5.2. Citotóxicos

Los citotóxicos (bleomicina, mitomicina C, busulfán, ciclofosfamida, metotrexato, carmustina, etc.) constituyen el grupo farmacológico que con mayor frecuencia ocasiona neumopatía intersticial.

La bleomicina es la causa más frecuente de enfermedad pulmonar inducida por la quimioterapia.

5.3. Antibióticos

Rara vez causan neumopatía intersticial. La nitrofurantoína (MIR), produce dos tipos de neumopatía:

A. NEUMOPATÍA AGUDA:

Es la más frecuente. 1 – 7 días después del comienzo del tratamiento, puede cursar con eosinofilia periférica y linfocitosis en el lavado broncoalveolar. Presenta fiebre, escalofríos, tos y disnea. Radiológicamente hay infiltrados.

B. NEUMOPATÍA CRÓNICA:

6 – 12 meses después del comienzo del tratamiento, con síntomas similares a la fibrosis pulmonar idiopática. (tos seca, disnea, infiltrados intersticiales, MIR).

MIR 98 FAMILIA (5663): Una paciente de 30 años, tiene infecciones urinarias de repetición por lo que toma crónicamente antibióticos. Su médico, debido a tos seca y disnea progresiva, le realiza una radiografía de tórax donde objetiva infiltrados intersticiales. ¿Cuál de los siguientes fármacos es el causante más probable?

1. Cotrimoxazol.
2. Acido pipemídico.
3. Nitrofurantoína.*
4. Amoxicilina.
5. Cefaloridina.

5.4. Sales de oro

Las sales de oro utilizadas en la artritis reumatoide pueden producir enfermedad pulmonar intersticial en los campos superiores, con eosinofilia periférica (MIR) y linfocitosis en el lavado broncoalveolar.

6. Afectación pulmonar en las collagenosis

6.1. Artritis reumatoide

A. EPIDEMIOLOGÍA

- Existe afectación de la función pulmonar en el 50% de los enfermos, y afectación radiológica en el 25%.
- Las manifestaciones pleuropulmonares en pacientes con artritis reumatoide son más frecuentes en los varones (2MIR).
- La afectación pulmonar puede aparecer antes que la afectación articular (MIR).

MIR 00 (6802): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es FALSA en relación con la Artritis Reumatoide?

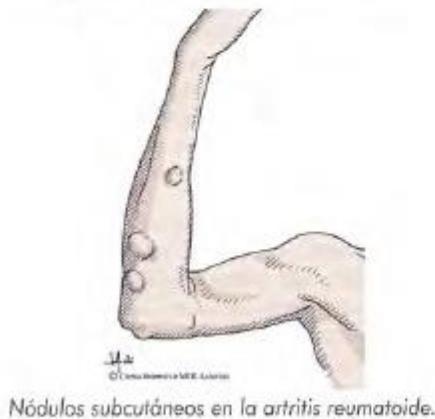
1. Las manifestaciones sistémicas SUELEN ocurrir en la artritis reumatoide seropositiva grave de larga evolución.
2. La uveítis anterior es una manifestación ocular característica de los pacientes con artritis reumatoide.* (Nota: las dos manifestaciones oculares principales de la artritis reumatoide son la episcleritis y la escleritis. La uveítis anterior aparece en la espondilitis anquilopoyética).
3. La artritis reumatoide es una poliartritis simétrica que característicamente afecta a articulaciones interfalángicas proximales y articulaciones metacarpofalángicas con afectación más infrecuente de las articulaciones interfalángicas distales.
4. Los nódulos reumatoideos se localizan en estructuras periarticulares, SUELEN ser indolores y aparecen en pacientes con factor reumatoide positivo.
5. Las manifestaciones pleuropulmonares en pacientes con artritis reumatoide son más frecuentes en los varones.



RECORDAMOS (REUMATOLOGÍA)

Aunque la artritis reumatoide es principalmente una enfermedad articular, son frecuentes las manifestaciones extra-articulares de la artritis reumatoide:

- Oculares: epiescleritis y escleritis.
- Neurológicas: neuropatía periférica (MIR), subluxación anterior del atlas (MIR), vasculitis cerebral (MIR), impresión basilar (MIR).
- Linfáticas: adenopatía, esplenomegalia (MIR).
- Hematológicas: anemia (MIR), trombocitopenia.
- Renales: amiloidosis secundaria (5MIR), glomerulonefritis (MIR), insuficiencia renal por AINES (MIR).
- Pericárdicas.
- Respiratorias (MIR).
- Laringeas: obstrucción de vía aérea superior por artritis de aritenoides.
- Alteración inmunológica: el factor reumatoide es un autoantígeno dirigido contra la región Fc de la IgG, no específico de la artritis reumatoide.



B. MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS DE LA ARTRITIS REUMATOIDE

a. DERRAME PLEURAL:

En el 50 % de los pacientes.

Es un exudado (alto contenido en proteínas y LDH, MIR) con:

- Glucosa menor de 60 (los niveles muy bajos de glucosa, en ausencia de infección, son casi diagnósticos, 2MIR).
- pH inferior a 7.20.
- Factor reumatoideo positivo y descenso del complemento (C4).

La mayoría de los derrames no necesitan tratamiento (resolución espontánea en breve plazo, MIR).

La pericarditis puede ser asintomática y se asocia con frecuencia a la aparición de derrame pleural (MIR).

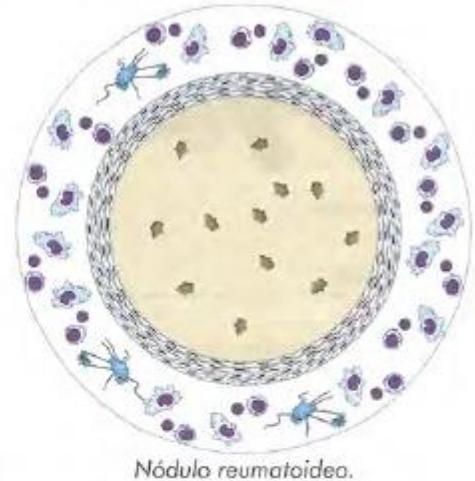
MIR 06 (8357): En relación con las manifestaciones extra-articulares de la artritis reumatoide es **FALSO** que:

1. La atrofia muscular puede ser evidente a las pocas semanas del inicio de la artritis.
2. Los nódulos reumatoides suelen aparecer en más del 80% de los pacientes con artritis reumatoide activa.* (Nota: aparecen en el 20 - 30%).
3. Cuando existe derrame pleural, el líquido obtenido por toracocentesis contiene niveles bajos de glucosa incluso en ausencia de infección.
4. La pericarditis **PUEDA** ser asintomática y se asocia con frecuencia a la aparición de derrame pleural.
5. Entre el 15 y 20% de los pacientes experimentan un síndrome de Sjögren con la consiguiente queratoconjuntivitis.

b. NÓDULOS PULMONARES MÚLTIPLES:

Lesiones histológicamente idénticas a los nódulos subcutáneos reumatoideos (MIR). Pueden cavitarse. La localización más frecuente son los lóbulos superiores. Normalmente asintomáticos, pueden producir hemoptisis o neumotórax.

La asociación de neumoconiosis, artritis reumatoide y nódulos pulmonares cavitados se denomina síndrome de Caplan (2MIR).



MIR 01 (7005): ¿Cuál de las siguientes afirmaciones es **FALSA** con relación a la afectación pulmonar en la artritis reumatoide?

1. Las manifestaciones pleuropulmonares en la artritis reumatoide son más frecuentes en varones.
2. El derrame pleural tiene valores de glucosa muy bajos en ausencia de infección.
3. La afectación pulmonar **PUEDA** aparecer antes que la afectación articular.
4. El tratamiento con metotrexate evita la aparición de enfermedad intersticial pulmonar en estos pacientes.*
5. La presencia de nódulos pulmonares y neumoconiosis define el síndrome de Caplan.

c. FIBROSIS PULMONAR:

Es más frecuente en varones. Es más frecuente (20 - 50%) que en el LED. Cursa con tos seca y disnea. Radiológica-



mente se observa patrón intersticial. En la espirometría hay reducción de la capacidad vital y del volumen residual (patrón restrictivo, MIR).

MIR 00 FAMILIA (6495): Una mujer de 50 años con artritis reumatoide, refiere tos seca y disnea progresiva. En la radiografía de tórax hay ténue afectación basal. La gasometría detecta Hipoxemia con pH y PCO₂ normales. La espirometría demuestra reducción de la capacidad vital y del volumen residual. ¿Cuál es su sospecha diagnóstica?

1. Embolismos pulmonares.
2. Neumonía aspirativa.
3. Broncoespasmo.
4. Enfisema panacinar.
5. Fibrosis pulmonar.*

d. HIPERTENSIÓN PULMONAR.

e. BRONQUIOLITIS OBLITERANTE CONSTRICTIVA PROGRESIVA (MIR):

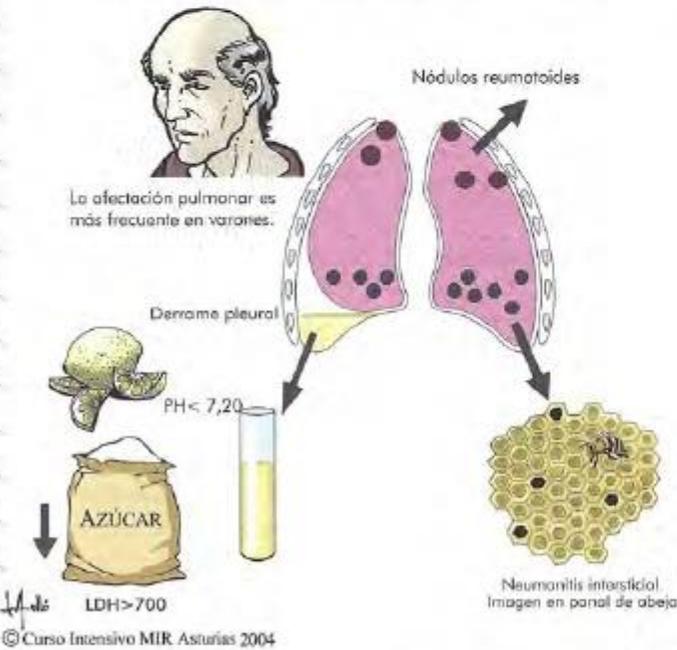
Enfermedad de causa desconocida en la que se produce una obstrucción bronquial rápidamente progresiva que produce insuficiencia respiratoria y la muerte del paciente. La obstrucción se produce por inflamación con engrosamiento de la pared de los bronquiolos. El tratamiento con D-Penicilamina es un factor predisponente. Disnea. Estertores. Atrapamiento aéreo en la radiografía de tórax. Patrón obstructivo (estenosis de bronquios de 1 a 6 mm de diámetro). Evolución progresiva con nula o escasa respuesta al tratamiento broncodilatador o a los corticoides.

f. NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE:

Enfermedad intersticial que se observa sobre todo cuando existe un síndrome de Sjögren asociado a la artritis reumatoide. Tos y expectoración abundante.

g. OTRAS:

Erosiones costales, bronquitis crónica, bronquiectasias, empiema, amiloidosis, enfermedad intersticial por fármacos (sales de oro, D-penicilamina, ciclofosfamida).



Manifestaciones pulmonares de la artritis reumatoide.

6.2. Lupus eritematoso sistémico

A. EPIDEMIOLOGÍA

Existe afectación pulmonar en el 50 a 70% de enfermos.

RECORDEMOS (REUMATOLOGÍA)

Criterios diagnósticos de Lupus Eritematoso Diseminado

Rash malar.

Rash discoide (lupus discoide, MIR).

Fotosensibilidad (4MIR).

Úlceras orales.

Poli o monoartritis: las artralgias y artritis son las manifestaciones más frecuentes durante el comienzo y la evolución de la enfermedad (6MIR). No hay artritis erosiva (MIR).

Poli o monoserositis (MIR): pleuritis (MIR), o pericarditis (MIR).

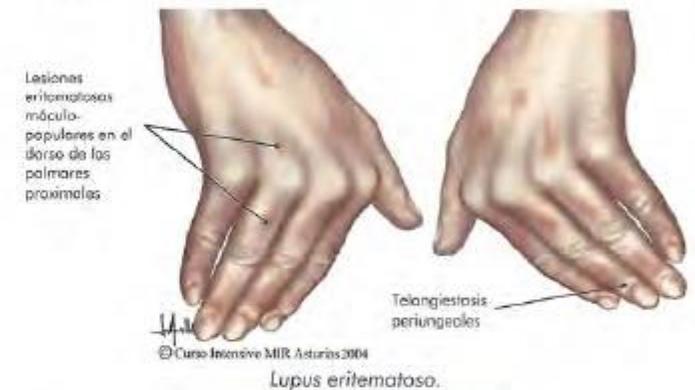
Afectación renal: glomerulonefritis membranosa (MIR), mesangial (2MIR), proliferativa difusa (la de peor pronóstico, MIR) o membranoproliferativa (MIR), proteinuria (2MIR), hematuria, nefropatía túbulointersticial (MIR).

Afectación neurológica: convulsiones (MIR), alteración neuropsiquiátrica (MIR).

Afectación hematológica: anemia hemolítica, leucopenia (2MIR), linfopenia, trombocitopenia (MIR).

Alteraciones inmunológicas:

- Anticuerpos antinucleares (MIR), anti-DNA.
- Pueden encontrarse anticuerpos frente a antígenos citoplasmáticos (MIR).
- Anti-Smith. El anticuerpo anti-Sm es el más específico del LED (3MIR).
- Anticuerpos antifosfolípido primario. Son los responsables del test de sífilis falsamente positivo en el LED y del síndrome antifosfolípido: trombocitopenia, trombosis arteriales y venosas, abortos de repetición y alteraciones neurológicas, MIR).
- No hay ningún anticuerpo correlacionado con enfermedad pulmonar en el LES (MIR).



Lupus eritematoso.



Criterios diagnósticos del LES.

MIR 02 (7324): ¿Cuál de los siguientes confirma el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico?

1. Unos anticuerpos antinucleares positivos.
2. Una biopsia renal demostrando una glomerulonefritis proliferativa.
3. Unos niveles bajos de complemento sérico y aftosis oral.
4. La presencia de artritis no deformante, fotosensibilidad, leucopenia y pleuritis.*
5. Alopecia reciente.

REPASO

El lupus...	Aparece en...
Vulgar	Tuberculosis.
Pernio	Sarcoidosis (3MIR).
Discoide	Lupus eritematoso cutáneo crónico.

B. MANIFESTACIONES RESPIRATORIAS DEL LUPUS

Las manifestaciones respiratorias del lupus pueden ser la manifestación inicial de la enfermedad (MIR), son potencialmente muy graves (MIR). Las manifestaciones pulmonares son más frecuentes en el síndrome "lupus-like", producido por fármacos (procainamida MIR, hidralacina), que en el LED. Las manifestaciones respiratorias de esta enfermedad incluyen:

a. DERRAME PLEURAL:

- Es la afectación pulmonar más frecuente (lo presentan 1/3 de los pacientes).
- Suelen ser pequeños y bilaterales.
- El síntoma más frecuente es dolor pleural que empeora con la inspiración.
- Es un exudado (rico en proteínas y LDH), habitualmente con glucosa y pH normales, anticuerpos antinucleares elevados y células LE (específicas del derrame lúpico).
- No suele resolverse espontáneamente, se trata con AINEs ó corticoides.



Anticuerpos antinucleares.

REPASO

DIFERENCIAS ENTRE EL DERRAME PLEURAL EN LA ARTRITIS REUMATOIDE Y EN EL LUPUS

Artritis reumatoide:	Lupus:
Glucosa baja (MIR).	Glucosa normal.
pH bajo.	pH normal.
Se resuelve espontáneamente (MIR).	No se suele resolver espontáneamente.

b. NEUMONITIS LÚPICA:

- Rara. La causa más frecuente de infiltrados pulmonares en el lupus no es la neumonitis lúpica sino la infección intercurrente (3MIR). Las complicaciones infecciosas son un riesgo importante en los pacientes que reciben tratamiento inmunosupresor (MIR).
- Cursa con fiebre, disnea, tos, hipoxemia e infiltrados pulmonares difusos.
- Falta de respuesta a los antibióticos. Tratamiento de soporte, corticoides e inmunosupresores (MIR).
- Potencialmente es muy grave (MIR) (50% de mortalidad).



Neumonitis lúpica: infiltrados alveolares bilaterales.

MIR 99 FAMILIA (5970): Si una enferma con lupus eritematoso diseminado presenta un infiltrado pulmonar, lo más probable es que se trate de:

1. Neumonitis intersticial con fibrosis.
2. Neumonitis aguda lúpica.
3. Edema pulmonar.
4. Hemorragias intra-alveolares.
5. Infección pulmonar.*

MIR 99 (6226): La afectación pulmonar del Lupus eritematoso diseminado presenta las siguientes características EXCEPTO una. Señálela:

1. PUEDE ser la manifestación inicial de la enfermedad.
2. Potencialmente es muy grave.
3. Presenta un autoanticuerpo específico.*
4. Debe descartarse que se trate de una infección.
5. **NO SIEMPRE** se acompaña de síntomas.

REPASO

El tratamiento de elección de...	Es...
Sarcoidosis sintomática	Corticoides.
Neumonía eosinófila crónica	Corticoides.
Síndrome hipereosinófilo	Corticoides, hidroxiurea.
Fibrosis pulmonar idiopática	Corticoides.
Hemosiderosis pulmonar idiopática	Corticoides.
Síndrome de Goodpasture	Corticoides e inmunosupresores. Plasmaféresis. Nefrectomía.
Granulomatosis de Wegener	Corticoides y ciclofosfamida. Plasmaféresis.
Granulomatosis linfomatoide	Corticoides y ciclofosfamida.
Granulomatosis alérgica de Churg-Strauss	Corticoides solos o asociados a inmunosupresores.
Derrame pleural del LED	Corticoides.
Neumonía lúpica	Corticoides e inmunosupresores.
Neumonía intersticial linfoide	Corticoides.
Rechazo crónico del trasplante pulmonar	Corticoides.

c. HEMORRAGIA ALVEOLAR:

Es la manifestación pulmonar más grave del Lupus (70% mortalidad).

d. TROMBOEMBOLISMO:

Por el anticoagulante lúpico, anticuerpo anti-fosfolípido (MIR), o anti-cardiolipina (anticuerpo que interfiere con los fosfolípidos que participan en el sistema activador de la protrombina, necesario para la transformación en trombina) que produce trombosis recidivantes (5MIR), a pesar de alargar el tiempo parcial de tromboplastina (MIR) y el tiempo de cefalina (MIR). Microtrombos pulmonares de repetición.



El anticoagulante lúpico produce trombosis arteriales y venosas recidivantes, a pesar de alargar el tiempo de tromboplastina parcial.

- e. **FIBROSIS PULMONAR:**
Rara (1-6%).
- f. **PARÁLISIS DIAFRAGMÁTICA:**
Etiología desconocida.
- g. **HIPERTENSIÓN PULMONAR**
Rara (MIR).

MIR 98 FAMILIA (5521): ¿Cuál de las siguientes manifestaciones clínicas se encuentra con MENOS frecuencia en los pacientes con lupus eritematoso sistémico?

1. Artralgias.
2. Fotosensibilidad.
3. Leucopenia ($<4000 / mm^3$).
4. Proteinuria ($>500 mg / 24$ horas).
5. Hipertensión pulmonar.*

C. PRONÓSTICO DEL LUPUS

70 – 80% de supervivencia a los 5 años (MIR).

6.3. Polimiositis / dermatomiositis

RECORDEMOS (REUMATOLOGÍA)

Polimiositis / Dermatomiositis

Son miopatías inflamatorias de etiología desconocida que se caracterizan clínicamente por debilidad de la musculatura proximal de las extremidades (MIR), cuello y faringe.

Las manifestaciones cutáneas incluyen eritema en heliotropo en los párpados (MIR), pápulas violáceas en la superficie dorsal de los dedos (rash de Gottron) y eritema en la parte superior del tronco y superficies extensoras de las extremidades.

Las enzimas musculares (CPK) están aumentadas en el suero (MIR). El estudio electromiográfico muestra potenciales de unidad motora de baja amplitud y polifásicos (MIR).

La biopsia muscular muestra necrosis de las fibras musculares e infiltrados inflamatorios linfocitarios (MIR).



Criterios diagnósticos de Polimiositis y Dermatomiositis.

A. AFECTACIÓN PULMONAR EN LA POLIMIOSITIS / DERMATOMIOSITIS

Hay afectación pulmonar en el 10 % de los pacientes.

- a. **NEUMONÍA POR ASPIRACIÓN:** por afectación de los músculos faríngeos. Es la complicación pulmonar más frecuente de la polimiositis / dermatomiositis.
- b. **CARCINOMA BRONCOGÉNICO:** pueden asociarse a cáncer (MIR) en el 10% (manifestación paraneoplásica), incluyendo cáncer de pulmón de células pequeñas (MIR).
- c. **NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE.**
- d. **FIBROSIS PULMONAR:** rara (5%). La presencia de anticuerpo anti-Jo-1 (autoanticuerpo contra la histidil-tRNA-

sintetasa) se correlaciona fuertemente con la presencia de fibrosis pulmonar. A diferencia de lo que ocurre en otras enfermedades del colágeno, en ésta la fibrosis responde a los corticoides.

- e. **INSUFICIENCIA VENTILATORIA:** por debilidad del diafragma.

REPASO

Enfermedad	Anticuerpos
Síndrome de Eaton-Lambert	Anticuerpos contra los canales de calcio del botón presináptico
Goodpasture	Anticuerpos antimembrana basal de capilares alveolares y glomerulares.
Granulomatosis de Wegener	Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilo (ANCA-C).
Artritis reumatoide	Anticuerpo contra la IgG (factor reumatoide, no específico de la artritis reumatoide).
Lupus Eritematoso Diseminado	Anticuerpos antinucleares, anti-Sm (el más específico), antifosfolípido (anticoagulante lúpico).
Polimiositis / Dermatomiositis con fibrosis pulmonar	Anticuerpo anti-Jo-1.

6.4. Esclerodermia



Facies esclerodérmica.

RECORDEMOS (REUMATOLOGÍA)

Esclerodermia

En la Esclerodermia, la afectación del tejido conectivo puede ser diseminada (esclerosis sistémica progresiva) o limitada (síndrome CREST).

Los pacientes con síndrome CREST (Calcinosis, fenómeno de Raynaud 4MIR, alteración motilidad Esofágica 3MIR, eSclerodactilia MIR, y Telangiectasia) tienen mejor pronóstico.

En el 95% se detectan anticuerpos antinucleares (MIR), siendo de elevada especificidad los antitopoisomerasa I (2MIR), los antinucleolares y los anticentrómero.

Los anticuerpos anti-DNA-topoisomerasa I (anti-Scl 70) se asocian a la forma difusa (MIR).

Los anti-centrómero se asocian a la forma limitada o síndrome CREST (MIR).

Esclerosis proximal



Fibrosis pulmonar Resorción digital distal



Esclerodactilia Úlceras digitales Reabsorción digital distal



REGLA NEMOTÉCNICA

REGLAS NEMOTÉCNICAS
Síndrome de **CREST**: Anti**CENTR**ómero
La **CREST**a está en el **CENTR**o
La **SCL**erosis sistémica difusa se asocia a Ac anti **SCL**-



A. AFECTACIÓN PULMONAR EN LA ESCLERODERMIA

La esclerodermia es la **colagenopatía** que se asocia más frecuentemente a enfermedad pulmonar (2/3 de los pacientes). El síntoma más frecuente es la **disnea de esfuerzo** (MIR), a menudo acompañada de tos seca.

- a. **FIBROSIS PULMONAR**: en el 50% de los pacientes. Aparece sobre todo en las formas sistémicas. La aparición de anticuerpos anti-topoisomerasa I (anti-Scl-70) predispone a un aumento de la frecuencia de fibrosis pulmonar (MIR). La presencia de síntomas no se correlaciona con la presencia de fibrosis. Las pruebas de función respiratoria muestran un patrón restrictivo con disminución de la difusión de CO (MIR).
- b. **HIPERTENSIÓN PULMONAR** (4MIR): (10%) Aparece sobre todo en las formas limitadas (2MIR). Es de mal pronóstico (MIR). Se asocia a hipertrofia ventricular derecha (MIR). Se manifiesta como un empeoramiento de la disnea (MIR). Se sospecha que pueda deberse a un vasoespasmo de la circulación pulmonar, similar al responsable del fenómeno de Raynaud. Puede intentarse el tratamiento con Epoprostenol (prostaciclina) o Bosentán (antagonista de los receptores de la endotelina 1).
- c. **ALVEOLITIS**. Se trata con ciclofosfamida.
- d. **NEUMONÍA POR ASPIRACIÓN**: por alteración de la motilidad esofágica (MIR).
- e. **CÁNCER BRONQUIAL**: el más frecuente es el carcinoma bronquioloalveolar.
- f. **NEUMOTÓRAX ESPONTÁNEO**.

REGLA NEMOTÉCNICA

La **fibroSIS** pulmonar se asocia a las formas **SIS**témicas.

La **hiperTENSIÓN** pulmonar se asocia a las formas **LÍMIT**adas ("TENSIÓN al LÍMITe")

D. PRONÓSTICO

- La supervivencia en un paciente con esclerodermia está especialmente determinada por la gravedad de las lesiones cardíacas, pulmonares y renales (MIR).
- En la actualidad la **afectación pulmonar** es la principal causa de muerte en estos pacientes. La **segunda** causa de muerte es la **afectación renal** (MIR), que ha disminuido su mortalidad por la utilización de IECAs para el tratamiento de la HTA maligna.

MIR 99 FAMILIA (6037): La supervivencia en un paciente con diagnóstico de **esclerodermia** está especialmente determinada por la:

1. Gravedad de las lesiones cardíacas, pulmonares y renales.*
2. Severidad del fenómeno de Raynaud.
3. Edad al diagnóstico.
4. Afectación gastrointestinal.
5. Severidad de la afectación cutánea.

MIR 04 (7843): En una esclerosis sistémica progresiva (**esclerodermia**) el peor pronóstico se asocia con:

1. Una extensa calcinosis cutánea.
2. La presencia de disfagia.
3. El número de articulaciones inflamadas.
4. La presencia de insuficiencia renal.* (Nota: de las citadas, es la de peor pronóstico, aunque en la actualidad la principal causa de muerte es la afectación pulmonar. La segunda causa de muerte es la afectación renal, que ha disminuido su mortalidad por la utilización de IECAs para el tratamiento de la HTA maligna)
5. Fenómeno de Raynaud severo con úlceras necróticas en dedos.

MIR 05 (8101): Mujer de 42 años de edad que presenta desde hace 6 meses, en relación con el frío, episodios de palidez en los dedos seguida de enrojecimiento, refiere artralgias en los dedos de las manos, tirantez de la piel en brazos y cara con disfagia frecuente con los alimentos sólidos. Así mismo, refiere **tos seca, disnea y crepitantes en bases pulmonares**. Respecto al cuadro clínico de la paciente es **FALSO** que:

1. El Fenómeno de Raynaud es la manifestación inicial en el 100% de las formas limitadas y en más del 70% de las difusas.
2. La aparición de anticuerpos anti-topoisomerasa I (anti-Scl-70) predispone a un aumento de la fibrosis dérmica.* (Nota: se asocia a fibrosis pulmonar)
3. Los bloqueantes del calcio son eficaces en el tratamiento del Fenómeno de Raynaud.
4. Las pruebas de función respiratoria muestran un patrón restrictivo con disminución de la difusión de CO.
5. El esófago se afecta en el 75-90% de los pacientes, con hipomotilidad del esfínter y de los dos tercios inferiores del esófago.

6.5. Síndrome de Sjögren

RECORDEMOS (REUMATOLOGÍA)

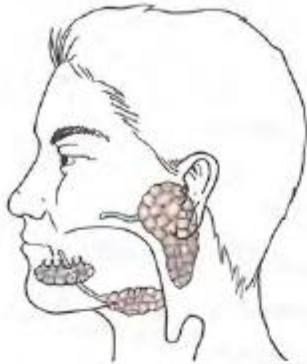
Síndrome de Sjögren

Es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por la infiltración linfocítica de las glándulas salivares y lacrimales que provoca sequedad de ojos y boca (MIR). En más del 50% de los casos se asocia a otra enfermedad del tejido conectivo (síndrome de Sjögren secundario), generalmente artritis reumatoide (MIR). Entre el 15 y 20% de los pacientes con artritis reumatoide experimentan un síndrome de Sjögren con la consiguiente queratoconjuntivitis (MIR). El Factor reumatoideo es positivo en el 90%, aún en ausencia de artritis reumatoide. La falta de secreción puede afectar todo el tracto respiratorio, vagina y piel (MIR).

A. AFECTACIÓN PULMONAR EN EL SÍNDROME DE SJÖGREN
Hay afectación pulmonar en el 10 - 72% de los pacientes.

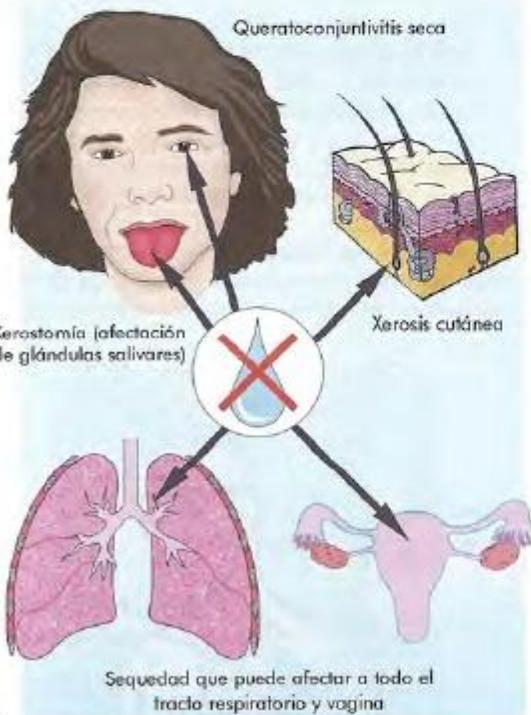


a. **SEQUEDAD DE MUCOSAS (MIR):** Queratoconjuntivitis seca (MIR). Xerostomía (MIR), con aumento de tamaño de las glándulas salivares (MIR). Tos seca.

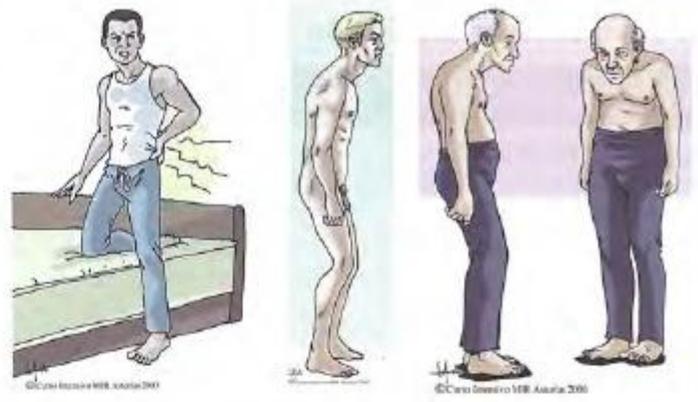


El síndrome de Sjögren es una enfermedad inflamatoria crónica caracterizada por la infiltración linfocítica de las glándulas salivares y lacrimales que provoca sequedad de ojos y boca.

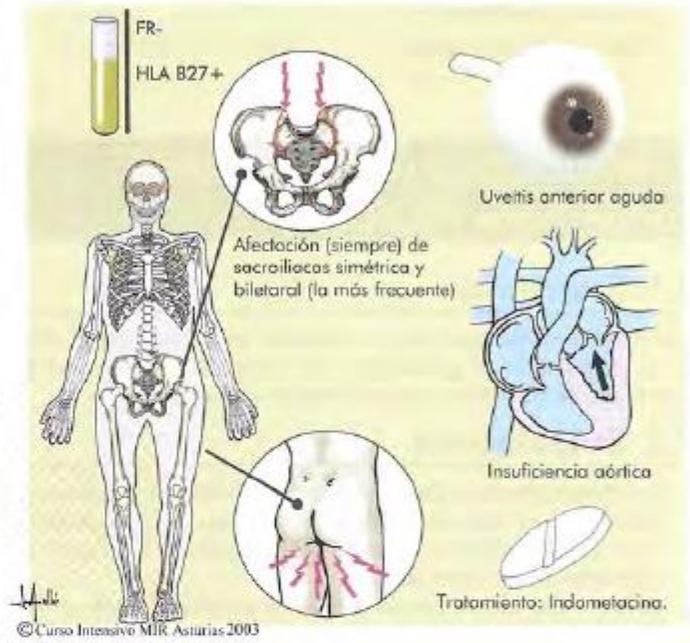
- b. **NEUMONÍA INTERSTICIAL LINFOIDE:** Infiltración peribronquial, perivascular e intersticial por linfocitos y células plasmáticas. El diagnóstico se hace por biopsia pulmonar. Se trata con corticoides.
- c. **FIBROSIS PULMONAR.**
- d. **LINFOMA:** La incidencia de Linfoma es 40 veces mayor en el síndrome de Sjögren que en la población general. Se han descrito linfomas en asociación con síndrome de Sjögren, neumonía intersticial linfoide e hipogammaglobulinemia. En un paciente con S. de Sjögren primario, la desaparición o el descenso pronunciado del título de factor reumatoide debe hacer sospechar la existencia de un linfoma asociado (MIR).
- e. **PSEUDOLINFOMA**
- f. **BRONQUIOLITIS OBLITERANTE**



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003
Síndrome de Sjögren.



Espondilitis anquilopoyética.



©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Espondilitis anquilopoyética.

A. AFECTACIÓN PULMONAR EN LA ESPONDILITIS ANQUILOPOYÉTICA (MIR)

- a. **FIBROSIS PULMONAR:** muy raramente (1%), de predominio en lóbulos superiores (MIR). Las bullas pueden ser colonizadas por hongos.
- b. **INSUFICIENCIA RESPIRATORIA RESTRICTIVA:** por alteración de la motilidad de la caja torácica (fusión de las articulaciones costovertebrales).

MIR 98 FAMILIA (5515): Enfermo de 27 años, con antecedentes de episodios recurrentes de dolor ocular, fotofobia y lagrimeo, que desarrolla dolor insidioso y progresivo en región lumbar con exacerbación nocturna en cama. Datos relevantes de la exploración física: Test de Schober positivo y soplo de regurgitación aórtica grado II-III/VI. Rx de tórax: sugerente de retracción fibrosa apical derecha. Con más probabilidad el paciente tendrá:

1. Enfermedad de Whipple.
2. Síndrome de Reiter.
3. Reumatismo poliarticular agudo (fiebre reumática).
4. Espondilitis anquilosante.*
5. Osteoartritis.

6.6. Espondilitis anquilopoyética

RECORDEMOS (REUMATOLOGÍA)

Espondilitis anquilopoyética

- Es una de las artritis seronegativas (factor reumatoideo negativo) que afecta a las articulaciones sacroilíacas y al esqueleto axial (dolor insidioso y progresivo en región lumbar con exacerbación nocturna en cama, MIR).
- Existe una asociación importante con el HLA-B27.

6.7. Resumen: afectación pulmonar en las enfermedades sistémicas

REPASO						
AFECTACIÓN	Artritis Reumatoide	Lupus	Dermato / Polimiositis	Esclerodermia	Sjögren	Espondilitis anquilopoyética
Derrame pleural	++	++				
Neumonitis aguda		++				
Fibrosis intersticial	++	+	++	++	++	+
Nódulos	++					
Bronquiolitis obliterante	+	+	+			
Carc. broncogénico			+	+		
Linfoma					+	
Aspiración			++	+		
Insufic. Ventilatoria		+	++			+
Hipertensión pulmonar	+	+		++		

(++)=frecuente (+)=raro ()=ausente

7. Histiocitosis de células de Langerhans (HDL)

7.1. Sinonimias

Esta denominación sustituye a la antigua de *Histiocitosis X*, donde se agrupaban el granuloma eosinófilo, la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la enfermedad de Letterer-Siwe.

7.2. Etiopatogenia

- La etiopatogenia es desconocida. La hipótesis que parece en la actualidad más acertada la relacionada con un estímulo anormal del sistema inmune, probablemente originado en un subgrupo de Linfocitos T.
- El humo del tabaco parece inducir la proliferación de células de Langerhans a nivel pulmonar.

7.3. Anatomía patológica

- La histiocitosis de células de Langerhans abarca un amplio espectro de manifestaciones clínicas que poseen como denominador común la proliferación no maligna de las células de Langerhans.
- La lesión básica es un granuloma constituido por células de Langerhans, monocitos, linfocitos y eosinófilos (MIR).
- Estas células derivan de las células dendríticas del intersticio. Su misión es procesar y presentar antígenos a los linfocitos T y, a diferencia de otros histiocitos, tiene escasa capacidad fagocítica. Las células de Langerhans pueden identificarse con un anticuerpo monoclonal específico (OKT6 ó anti-T6), por tinción inmunohistoquímica de la proteína citoplasmática S-100, del antígeno de superficie CD1A y en microscopía electrónica por la presencia de cuerpos de Birbeck (cuerpos en raqueta ó cuerpos X, MIR).



7.4. Formas clínicas

A. GRANULOMA EOSINÓFILO O HCL LIMITADA NO PROGRESIVA

a. EPIDEMIOLOGÍA:

Es la forma más frecuente y benigna. Es más frecuente en varones, con predominio en la adolescencia, y casi exclusivo en raza caucásica. El granuloma eosinófilo pulmonar es más frecuente entre los 20 y los 40 años.

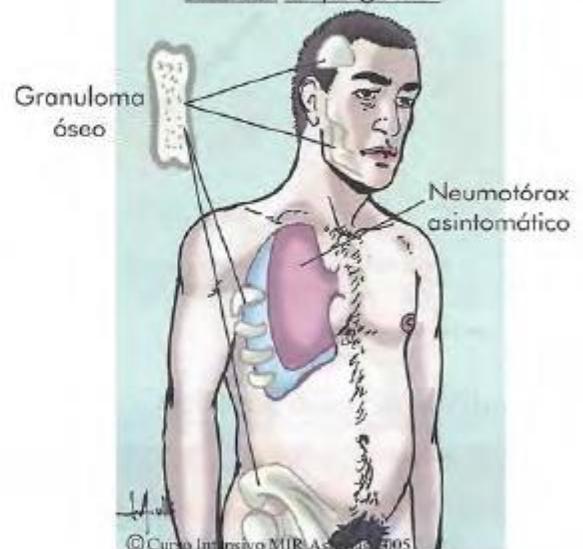
b. CLÍNICA:

- **Forma ósea:** la localización más frecuente del granuloma eosinófilo son los huesos (cráneo, mandíbula, costillas, pelvis, etc.) siendo en la mayor parte de los casos un hallazgo casual. Puede ser unifocal o multifocal.
- **Forma pulmonar** (Histiocitosis X pulmonar primaria): asociación importante con el tabaco (MIR). Puede ser asintomática (MIR) o cursar con disnea y tos seca (MIR). Se suele complicar con neumotórax espontáneo (hasta en el 25% de casos) por rotura de bullas subpleurales (MIR). No se conoce un tratamiento efectivo para el granuloma eosinófilo pulmonar.

c. PRONÓSTICO:

El pronóstico es habitualmente bueno, pero variable. En unos pacientes hay remisión espontánea de la afectación respiratoria y en otros, progresión a fibrosis pulmonar.

Granuloma eosinófilo o HCL limitada no progresiva



© Curso Intensivo MIR Asesores 2005
Histiocitosis X limitada no progresiva.

REPASO	
Enfermedades pulmonares con granulomas:	
	Tuberculosis (MIR).
	Sarcoidosis (MIR).
	Beriliosis.
	Neumonitis por hipersensibilidad (MIR).
	Histoplasmosis.
	Granuloma eosinófilo (MIR).
	Granulomatosis de Wegener (MIR).
	Granulomatosis de Churg-Strauss (MIR).
	Hepatitis de la fiebre Q (MIR).



REPASO

Enfermedades pulmonares más frecuentes en **VARONES** jóvenes:



Neumotórax espontáneo primario.
Síndrome de Goodpasture.
Granuloma eosinófilo (MIR)

REPASO

Enfermedades pulmonares relacionadas con el tabaquismo:



Neumotórax primario.
EPOC (MIR).
Cáncer de pulmón (MIR).
Granuloma eosinófilo pulmonar.

B. HCL DISEMINADA CRÓNICA SIN DISFUNCIÓN GRAVE DE ÓRGANOS

Afecta más frecuentemente a niños de 2 – 6 años. En esta forma se afectan huesos, pulmón, tracto digestivo, hígado, ganglios linfáticos e hipotálamo. El curso clínico es variable, tanto más grave cuanto más joven es el paciente y más diseminadas las lesiones.

Se incluye como forma particular (10 – 20% de los casos), la enfermedad de Hand-Schüller-Christian que cursa con exoftalmos por afectación de los huesos de la órbita, diabetes insípida (poliuria, polidipsia) por afectación de la silla turca o de la neurohipófisis y lesiones óseas líticas múltiples (MIR).

HCL diseminada crónica sin disfunción grave de órganos

Enfermedad de Hand-Schüller-Christian



Histiocitosis X diseminada crónica sin disfunción grave de órganos.

C. HCL DISEMINADA AGUDA CON DISFUNCIÓN GRAVE DE ÓRGANOS (ENFERMEDAD DE LETTERER-SIWE)

Afecta sobre todo a niños de menos de 2 años (MIR). Cursa con fiebre, otitis media, anemia, trombocitopenia e infiltración por células de Langerhans de hígado (hepatomegalia), bazo (esplenomegalia), ganglios linfáticos (adenopatías), piel (lesiones cutáneas eccematosas o pápulo-eritematosas), pulmón, cerebro, huesos y médula ósea (2MIR). La mayoría fallecen a los pocos meses del diagnóstico.

Síndrome de Letterer-Siwe



Histiocitosis X diseminada aguda con disfunción grave de órganos.



Síndrome de Letterer-Siwe.

REPASO

Algunas enfermedades pulmonares más frecuentes en niños:



Histiocitosis diseminada crónica (2 – 6 años).
Enfermedad de Letterer-Siwe (< 2 años, MIR).
Neuroblastoma (< de 4 años).

7.5. Métodos complementarios (afectación pulmonar)

A. RADIOLOGÍA

Las alteraciones predominan en lóbulos superiores (3MIR) y medios. Nódulos pulmonares bilaterales que progresan a patrón intersticial reticulonodular (MIR) y finalmente apanalamiento (MIR). Neumotórax (MIR).

REPASO

Enfermedades intersticiales que afectan sobre todo a lóbulos superiores:

Silicosis (MIR).
Beriliosis.
Sarcoidosis (MIR).
Espondilitis anquilopoyética.
Histiocitosis X (MIR).

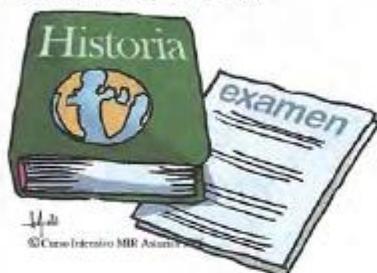


REGLA NEMOTÉCNICA

La **HIST**iocitosis X pulmonar se localiza en los lóbulos **SUPER**iores de los pulmones.

"La **HIST**oria se **SUPER**a"

HISTiocitosis: lóbulos **SUPER**iores
La **HIST**oria se **SUPER**a



B. LAVADO BRONCOALVEOLAR

Aumento de linfocitos y neutrófilos. Células de Langerhans en cantidad superior al 3% del BAL (MIR). Las células de Langerhans no son patognomónicas de esta enfermedad (también aparecen en fumadores normales, carcinoma bronquioloalveolar y fibrosis pulmonar idiopática).

C. BIOPSIA TRANSBRONQUIAL O POR MINITORACOTOMÍA

Granulomas de células de Langerhans, monocitos, linfocitos y eosinófilos (granuloma eosinófilo, 2MIR). En las fases avanzadas aparece fibrosis, sin que puedan identificarse granulomas ni eosinófilos.

MIR 02 (7476): Hombre de 34 años, fumador, que consulta por tos y disnea de un mes de evolución. En la radiografía de tórax se observa infiltrado intersticial en lóbulos pulmonares superiores y la biopsia pulmonar transbronquial, acúmulos intersticiales de eosinófilos y células de Langerhans. El diagnóstico más probable es:

1. Granuloma eosinófilo.*
2. Sarcoidosis.
3. Neumonía eosinófila.
4. Neumonía intersticial inespecífica.
5. Linfangoileiomatosis.

D. PRUEBAS FUNCIONALES

- Patrón mixto restrictivo-obstrutivo. La Histiocitosis X con afectación pulmonar es una patología restrictiva (aunque puede manifestarse como obstructiva en los estadios iniciales), por lo que el índice de Tiffeneau es $>70\%$ (MIR). Al ser una patología restrictiva, la capacidad vital forzada (CVF) estará reducida (por debajo del 80% que se estima como normal, MIR).
- En contraste con el resto de las enfermedades intersticiales pulmonares, tanto en la histiocitosis X como en la linfangoileiomatosis los volúmenes pulmonares son normales o están aumentados (MIR).
- La DLCO está desproporcionadamente disminuida (MIR), lo que sugiere una afectación vascular por la enfermedad.

MIR 09 (9115): Un paciente fumador de 35 años consulta por fiebre, disnea, tos, dolor torácico y pérdida de peso. La radiografía de tórax muestra infiltraciones intersticiales con pequeños quistes aéreos que afectan a los campos pulmonares superiores y medios, con conservación del volumen pulmonar. En las pruebas de función respiratoria se aprecia un patrón restrictivo con disminución de la capacidad de difusión para el monóxido de carbono. ¿Cuál considera que es, entre los siguientes, el diagnóstico más probable?

1. Linfoma pulmonar.
2. Tuberculosis pulmonar.
3. Proteinosis alveolar pulmonar.
4. Histiocitosis X.*
5. Fibrosis pulmonar idiopática.

Pregunta vinculada a la imagen nº6

MIR 12 (9775): Hombre de 40 años, fumador, con antecedentes de neumotórax espontáneo izquierdo. Consulta por tos no productiva y disnea de mediano esfuerzo de instauración progresiva desde hace 5 meses. La auscultación pulmonar revela algunos estertores crepitantes difusos. Los hallazgos radiológicos se muestran en la imagen nº 6. ¿Cuál es la primera opción diagnóstica?



1. Linfangoileiomatosis.
2. Enfisema pulmonar.
3. Silicosis.
4. Fibrosis pulmonar idiopática.
5. Histiocitosis X.*

Pregunta vinculada a la imagen nº6

MIR 12 (9776): ¿Cuál de los siguientes perfiles espirométricos se ajustará más al cuadro clínico del paciente?

1. Relación FEV₁/FVC 85%; FEV₁ 86%; FVC 65%.*
2. Relación FEV₁/FVC 57%; FEV₁ 51%; FVC 85%.
3. Relación FEV₁/FVC 77%; FEV₁ 85%; FVC 82%.
4. Relación FEV₁/FVC 79%; FEV₁ 105%; FVC 98%.
5. Relación FEV₁/FVC 60%; FEV₁ 81%; FVC 120%.

7.6. Tratamiento

A. FORMA LIMITADA A HUESOS Y FORMA DISEMINADA SIN DISFUNCIÓN GRAVE DE ÓRGANOS

- a. FORMA ÓSEA: Abstinencia terapéutica a menos que la lesión produzca dolor, deformidad o riesgo de fractura, en cuyo caso se realizará curetaje (limpieza profunda), radioterapia a dosis bajas o corticoides intralesionales.
- b. FORMA PULMONAR: Corticoides (discutido). Dejar de fumar (el tabaco parece ser un estímulo para su proliferación. Dejar de fumar produce mejoría clínica evidente hasta en 1/3 de pacientes). Oxigenoterapia si hay hipoxemia. Pleurodesis si hay neumotórax de repetición. Penicilamina.

B. FORMA DISEMINADA CON DISFUNCIÓN GRAVE DE ÓRGANOS

Quimioterapia, asociada o no a corticoides. Se han intentado tratamientos con timoestimulina, ciclosporina, interferón y trasplante de médula ósea.

8. Linfangoileiomatosis

A. ETIOLOGÍA

Desconocida.

B. EPIDEMIOLOGÍA

Aparece exclusivamente en mujeres premenopáusicas (2MIR).

Es una enfermedad rara (sólo hay unos 1.300 casos descritos en todo el mundo. En España se han descrito 72).



La **linfangioleiomiomatosis** es una enfermedad que aparece exclusivamente en mujeres.

REPASO

Enfermedades pulmonares más frecuentes en **MUJERES** jóvenes:



Hipertensión pulmonar primaria.
Sarcoidosis.
Linfangioleiomiomatosis.

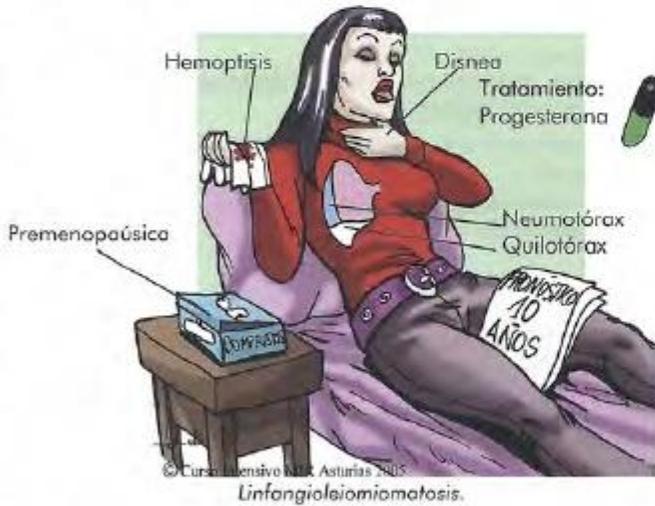
C. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Hay una proliferación diseminada de músculo liso atípico en los vasos linfáticos (pulmón, mediastino y retroperitoneo), vénulas y pequeñas vías aéreas. Dicha proliferación parece estar bajo regulación hormonal estrogénica.

D. CLÍNICA

El síntoma más frecuente es la **disnea de esfuerzo** progresiva por enfermedad pulmonar intersticial. Se asocia con **quilotórax unilateral recurrente**, **neumotórax (MIR)** y **hemoptisis**. La linfangioleiomiomatosis con frecuencia se diagnostica erróneamente como asma o EPOC. La linfangioleiomiomatosis se acelera durante el embarazo y se lentifica tras ovariectomía.

Aparecen con relativa frecuencia meningiomas y angiomiolipomas.



Linfangioleiomiomatosis.

E. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

- RADIOLOGÍA:** patrón **intersticial reticulonodular (2MIR)**, que progresa hacia apanamiento. **Derrame pleural (MIR)** (quilotórax). **Quistes aéreos diseminados** en el TAC (MIR). **Neumotórax de repetición (2MIR)**.
- PRUEBAS FUNCIONALES:** patrón mixto obstructivo-restrictivo. A diferencia de otras enfermedades intersticiales, la **capacidad pulmonar total es normal (MIR)**.
- BIOPSIA PULMONAR:** es imprescindible para el diagnóstico. Biopsia transbronquial o por toracotomía. La proliferación muscular lisa se tiñe de forma selectiva con el anticuerpo monoclonal HMB-45.

MIR 03 (7542): Una campesina de 30 años no fumadora y sin antecedentes de haber inhalado otras sustancias nocivas presenta un **patrón intersticial difuso con aumento de volumen pulmonar en la radiografía de tórax** y un **pequeño derrame pleural**. El diagnóstico más probable es:

1. Neumonitis por hipersensibilidad.
2. Sarcoidosis.
3. Histiocitosis X.
4. Miliar tuberculosa.
5. **Linfangioleiomiomatosis.***

MIR 08 (8841): Una **mujer joven en edad fértil**, no fumadora, consulta por **disnea de esfuerzo y tos**. Presenta antecedentes personales de **neumotórax recurrente**. En la radiografía de tórax y en la tomografía computarizada torácica se observan **quistes aéreos diseminados** de paredes delgadas, principalmente en las zonas basales. ¿Cuál de los siguientes diagnósticos considera que es más probable?

1. Bronquiolitis respiratoria.
2. **Linfangioleiomiomatosis.***
3. Microlitiasis alveolar.
4. Histiocitosis X pulmonar.
5. Neumonía intersticial descamativa.

F. PRONÓSTICO

Progresión hacia la muerte por insuficiencia respiratoria a los 10 años del diagnóstico.

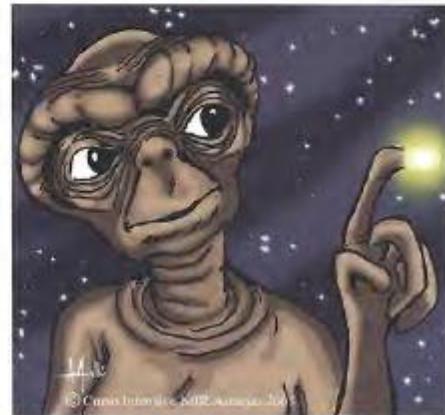
G. TRATAMIENTO

Sirólimus (rapamicina), doxiciclina y letrozol. Además, se recomienda la supresión estrogénica con progesterona, ovariectomía, tamoxifeno, análogos de LH-RH. Evitar el embarazo y los anticonceptivos orales. El neumotórax y los derrames de repetición pueden requerir **pleurodesis química (MIR)**. En formas avanzadas, trasplante pulmonar.

RECORDEMOS (NEUROLOGÍA)

Esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville

La tríada de la esclerosis tuberosa es epilepsia, retraso mental y adenomas sebáceos (angiofibromas) en la cara (MIR). Es de herencia **Autonómica Dominante**. En esta enfermedad puede aparecer una lesión pulmonar idéntica a la de la linfangioleiomiomatosis. El síntoma más frecuente es la disnea. Los tumores de Koenen o fibromas periungueales son patognomónicos de esclerosis tuberosa (MIR). También pueden aparecer: astrocitoma gigantocelular subependimario (MIR), rabdomioma cardiaco (MIR), angioliopoma renal (MIR), hamartoma retiniano (MIR).



En la **Esclerosis Tuberosa (ET)**, son característicos los **fibromas periungueales** o tumores de Koenen.

9. Proteinosis alveolar

9.1. Proteinosis alveolar primaria

A. ETIOLOGÍA

Desconocida.

B. EPIDEMIOLOGÍA

Rara (= 350 casos descritos). Es más frecuente en varones, entre 30-50 años.



C. PATOGENIA

- Disminución de la extracción y reciclado del surfactante de los alveolos por los neumocitos tipo II.
- Apenas se producen cambios inflamatorios ni alteración de la arquitectura pulmonar.
- La proteinosis alveolar es un proceso intraalveolar que parece una enfermedad pulmonar intersticial pero que no lo es.

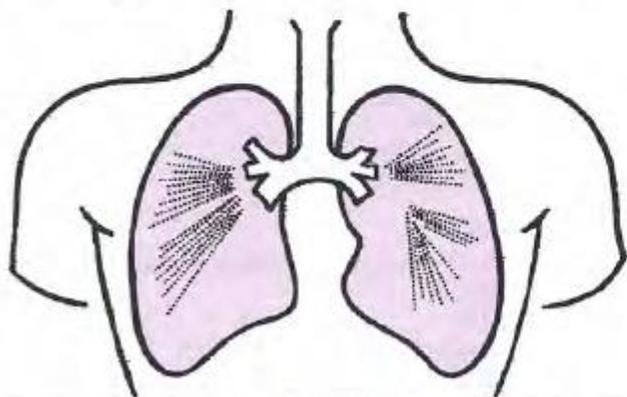
D. CLÍNICA

Disnea, tos seca, insuficiencia respiratoria. Cianosis y acropaquia en 1/3 de los pacientes.

E. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOLOGÍA:

Infiltrados alveolares difusos similares a los del edema de pulmón (perihiliares, en "alas de mariposa"), pero a diferencia de este, sin cardiomegalia, derrame pleural ni líneas B de Kerley.



Proteinosis alveolar: infiltrados alveolares en alas de mariposa sin cardiomegalia ni derrame pleural.

b. SANGRE:

Hipoxemia. Aumento característico de LDH (MIR).

c. BRONCOSCOPÍA (BAL Y BIOPSIA TRANSBRONQUIAL):

Macrófagos repletos de lípidos en la citología. En la biopsia, alveolos repletos de un material granuloso eosinofílico PAS positivo (2MIR), bioquímicamente muy parecido al surfactante normal, pero con mayor contenido en proteínas. Ultraestructuralmente aparecen cuerpos laminares.

d. PRUEBAS FUNCIONALES:

Insuficiencia respiratoria restrictiva. Shunt derecha-izquierda por perfusión de alveolos no ventilados, objetivable al no ser posible la corrección de la hipoxemia respirando oxígeno al 100% (MIR). Disminución de la capacidad de difusión de CO (MIR).



repeMIR

El lavado broncoalveolar tiene aplicación en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con proteinosis alveolar. (3+)

F. PRONÓSTICO

Evolución variable subaguda o crónica. Remisiones espontáneas en el 25%.

G. COMPLICACIONES

Infecciones oportunistas por Nocardia, M. avium y P. carinii.

H. TRATAMIENTO

a. FORMAS LEVES:

Inhalaciones de tripsina en aerosol.

b. FORMAS GRAVES (Insuficiencia respiratoria severa):

Lavado broncoalveolar con solución salina bajo anestesia general (MIR), a través de un tubo endotraqueal de doble luz, que permite el lavado de un pulmón y la ventilación simultánea del contralateral.

9.2. Proteinosis alveolar secundaria o pseudoproteinosis

A. ETIOLOGÍA

a. EXPOSICIÓN AMBIENTAL:

Silice (silicoproteinosis), polvo de aluminio, fibra de vidrio.

b. FÁRMACOS:

Amiodarona, Busulfán.

c. LEUCEMIA, LINFOMA.

d. INFECCIÓN:

Pneumocystis carinii (MIR), Mycobacterium tuberculosis.

10. Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada (BONO)

A. SINONIMIAS

Neumonía Organizada Criptogénica (NOC).

B. ETIOLOGÍA

Idiopática, infecciones bacterianas y víricas, fármacos, aspiración, irradiación, rechazo de un trasplante, colagenopatías, etc.

C. ANATOMÍA PATOLÓGICA

- Tejido de granulación intraluminal en los bronquiolos respiratorios, conductos alveolares y alveolos. (NOTA: En la bronquiolitis obliterante pura (ver capítulo IX), la inflamación es parietal y no hay afectación de conductos ni sacos alveolares)
- Infiltrado intersticial inflamatorio.

D. CLÍNICA

Similar a la neumonía eosinófila crónica (subaguda). Tos, fiebre, disnea, pérdida de peso, estertores crepitantes, leucocitosis.

E. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. FUNCIÓN PULMONAR

Patrón restrictivo.

b. RADIOLOGÍA

Similar a la neumonía eosinófila crónica. Infiltrados alveolares periféricos y en las bases.

c. DIFUSIÓN

DLCO disminuida.

d. BAL

Predominio de linfocitos y/o neutrófilos. Disminución del cociente linfocitos T₄ / T₈.

e. BIOPSIA TRANSBRONQUIAL O ABIERTA

F. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

- Neumonía eosinófila crónica (tiene eosinofilia en el BAL y en la sangre).
- Otras enfermedades intersticiales difusas.

G. TRATAMIENTO

Corticoides.

H. PRONÓSTICO

Buena. Con tratamiento esteroideo se produce la recuperación en 2/3 de pacientes. Algunos, sin embargo, presentan un curso fatal pese a la terapia con corticoides.



REPASO

BRONQUIOLITIS

Bronquiolitis aguda.	Infecciosa.
Bronquiolitis obliterante.	Virus, trasplante, artritis reumatoide, etc.
Bronquiolitis obliterante con neumonía organizada.	Infecciones, trasplante, colagenopatías, fármacos, etc.



REPASO

DIFERENCIAS ENTRE LA BRONQUIOLITIS OBLITERANTE Y LA BRONQUIOLITIS OBLITERANTE CON NEUMONÍA ORGANIZADA:

Bronquiolitis obliterante	Etiología	Clínica	Anatomía Patológica	Radiología	Función pulmonar	BAL	Tratamiento	Pronóstico
PURA o constrictiva.	Infecciones víricas (MIR). Trasplante (2MIR). Artritis reumatoide (MIR). Penicilamina. Inhalación de tóxicos, polvos inorgánicos.	Tos seca (MIR). Disnea (MIR). Espiración alargada. Roncus. Sibilancias.	Infiltrado inflamatorio <u>en la pared</u> bronquiolar (constrictiva u obliterante).	Insuflación pulmonar.	<u>Obstruccion</u> (2MIR).	Neutrófilos. (MIR).	Corticoides. Broncodilatadores.	Regular (50% responden).
CON neumonía organizada (BONO).	Idiopática. Infecciones. Rechazo trasplante. Colagenopatías. Fármacos. Aspiración. Irradiación.	Similar a neumonía eosinófila crónica. Estertores crepitantes.	Tejido inflamatorio <u>endoluminal</u> en bronquiolos y alveolos. Infiltrado inflamatorio intersticial.	Infiltrados alveolares periféricos. Similar a neumonía eosinófila crónica.	<u>Restricción</u> . DLCO disminuida.	Linfocitos CD8 +/- neutrófilos.	Corticoides.	Bueno.

11. Granulomatosis broncocéntrica

A. EPIDEMIOLOGÍA

Asmáticos. Es frecuente la hipersensibilidad a Aspergillus u otros hongos.

B. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Invasión de las vías aéreas inferiores por linfocitos y células plasmáticas que producen úlceras y destrucción bronquial. La afectación de los vasos es rara, a diferencia de las vasculitis y los procesos angiocéntricos.

C. CLÍNICA

No suele producir apenas síntomas. No hay manifestaciones extrapulmonares.

D. RADIOLOGÍA

Infiltrados, nódulos o áreas de atelectasia, con predominio en lóbulos superiores.

E. TRATAMIENTO

Glucocorticoides. En ocasiones recidiva tras la suspensión del tratamiento o la reducción de las dosis.

12. Afectación pulmonar en la amiloidosis

A. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Depósito extracelular de amiloide, un material proteináceo, cristalino, fibrilar e insoluble.

B. MÉTODOS COMPLEMENTARIOS

a. RADIOLOGÍA

Si el depósito es localizado, aparece como uno o varios nódulos. Si el depósito es generalizado, produce imagen intersticial diseminada (patrón reticulonodular o miliar).

b. BIOPSIA TRANSBRONQUIAL

Tinción con rojo Congo. Diagnóstico de seguridad.

RESUMEN DE ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL

1.-SARCOIDOSIS

- **Epidemiología:** Más frecuente en adulto joven (20-40 años), ligeramente en mujeres y en no fumadores.
- **Anatomía Patológica:** El órgano más frecuentemente afectado en la sarcoidosis es el pulmón. Presenta granulomas no caseificantes de células epitelioides con inclusiones de cuerpos asteroides y cuerpos concoides (de Schaumann)
- **Clínica:** La forma más frecuente en España es la subaguda, sobre todo el síndrome de Löfgren, el cual cursa con eritema nodoso (que es una paniculitis septal), artritis y adenopatías hiliares bilaterales. La afectación neurológica más frecuente de la sarcoidosis es la parálisis facial (MIR). La afectación ocular más frecuente de la sarcoidosis es la uveítis anterior. El síndrome de Heerfordt asocia parálisis facial, uveítis y parotiditis (MIR).
- Los estadios radiológicos de la sarcoidosis son: O = normal, I = adenopatías hiliares bilaterales simétricas (MIR), II = adenopatías e infiltrados (MIR), III = infiltrados (MIR). La lesión radiológica más característica son las adenopatías hiliares bilaterales.
- En la sarcoidosis el lavado bronquioloalveolar presenta aumento de células (45% de linfocitos) con predominio de LT-helper (MIR) (CD4+).
- Cursa con patrón restrictivo en las pruebas funcionales respiratorias y alteración de la difusión.
- La prueba de la tuberculina en la sarcoidosis es frecuentemente negativa. Para el seguimiento de la sarcoidosis es útil el aumento de la enzima convertidora de la angiotensina (ECA, MIR). También cursa con hipercalcemia por aumento de actividad de la Vitamina D. La analítica de la sarcoidosis presenta hipergammaglobulinemia y elevación de la VSG (MIR).
- Para el diagnóstico de sarcoidosis es obligada la biopsia, que es el método de elección (MIR). En ausencia de lupus pernio está indicada la biopsia transbronquial.
- La sarcoidosis se trata con corticoides a partir del estadio II con repercusión funcional, afectación cardiaca, ocular, del SNC o hipercalcemia (MIR). La hem siderosis pulmonar idiopática se trata con corticoides. La neumonía eosinófila crónica se trata con corticoides (MIR). La fibrosis pulmonar se trata con corticoides. El derrame pleural del lupus se trata con corticoides. La neumonía intersticial linfocítica se trata con corticoides.
- **Pronóstico:** La mayoría de los pacientes con sarcoidosis tienen un curso benigno autolimitado (MIR) con elevada frecuencia de resolución espontánea.

2.-SÍNDROMES DE HEMORRAGIA ALVEOLAR**2.1. SÍNDROME DE GOODPASTURE**

- **Epidemiología:** El síndrome de Goodpasture es más frecuente en varones jóvenes (20 – 40 años). HLA-DRw2 y HLA-B27
- **Patogenia:** El síndrome de Goodpasture se caracteriza por la existencia de anticuerpos antimembrana basal de capilares alveolares y glomerulares (MIR). Es una reacción inmunológica de tipo II
- **Clínica:** El síntoma más frecuente del síndrome de Goodpasture es la hemoptisis de repetición (MIR). También presentan disnea (MIR), tos, crepitantes, orinas oscuras y en la analítica, anemia ferropénica (MIR).
- La prueba funcional más útil para el diagnóstico de hemorragia alveolar es la capacidad de transferencia de CO (aumentada) (MIR). La radiología en fase aguda muestra infiltrados alveolares bilaterales.
- La biopsia con mayor rentabilidad diagnóstica en el síndrome de Goodpasture es la renal. En la biopsia renal del síndrome de Goodpasture aparecen depósitos lineales de IgG (anticuerpos antimembrana basal) y C3 en las membranas basales (MIR). Glomerulonefritis proliferativa necrotizante con semilunos.
- **Tratamiento:** El síndrome de Goodpasture se trata con corticoides e inmunosupresores. Si el síndrome de Goodpasture aboca al enfermo a la insuficiencia renal crónica, se puede realizar un trasplante renal si la producción de anticuerpos antimembrana basal ha cesado. La granulomatosis de Wegener se trata con corticoides y ciclofosfamida. La granulomatosis alérgica de Churg-Strauss se trata con corticoides solos o asociados a inmunosupresores. La granulomatosis linfocítica se trata con corticoides y ciclofosfamida.
- **Pronóstico:** La causa más frecuente de muerte en el síndrome de Goodpasture es la hemorragia pulmonar.

2.2. HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

- La hem siderosis pulmonar idiopática cursa con hemorragia alveolar, fibrosis pulmonar y anemia ferropénica.
- Se diagnostica por exclusión. La biopsia pulmonar demuestra hem siderosis.

3.-NEUMONÍAS EOSINÓFILAS

- **Síndrome PIE:** asociación de Infiltrados Pulmonares por eosinófilos con Eosinofilia periférica. Son síndromes PIE la aspergilosis broncopulmonar alérgica (MIR) y el síndrome de Churg-Strauss (MIR).
- La neumonía eosinófila crónica es más frecuente en mujeres de edad media (MIR) con antecedentes de asma intrínseco (MIR). Se acompaña de síntomas asmáticos (MIR): Tos, disnea, astenia, pérdida de peso. La radiología de tórax más frecuente en la neumonía eosinófila crónica muestra edema pulmonar fotonegativo (infiltrados periféricos, MIR). El BAL muestra una eosinofilia de hasta el 90%. Eosinofilia periférica. Los corticoides mejoran el cuadro clínico y radiológico en pocos días.
- El síndrome de Löeffler es una neumonía eosinófila aguda por *Ascaris lumbricoides*. Puede ser asintomática o cursar con tos, fiebre, sibilancias y eosinofilia en el esputo. Infiltrados periféricos migratorios en la Rx de tórax.
- El síndrome hipereosinófilo cursa con infiltración por eosinófilos de múltiples órganos, no sólo del pulmón, y eosinofilia periférica de más de 1500 eosinófilos por microlitro durante más de 6 meses.

4.-FIBROSIS PULMONAR IDIOPÁTICA

- **Patogenia:** es una alveolitis dominada por macrófagos alveolares.
- **Anatomía Patológica:** La forma histológica más frecuente es la neumonitis intersticial común.
- **Clínica:** Los síntomas más frecuentes de fibrosis pulmonar son tos seca y disnea de esfuerzo (MIR). Los signos más frecuentes de fibrosis pulmonar son estertores crepitantes teleinspiratorios bibasales, cianosis y acropaquias (MIR).
- **Gasometría:** hipoxemia, inicialmente tras ejercicio (MIR) y luego en reposo (MIR). La hipoxemia en reposo se debe principalmente a alteración de la relación ventilación / perfusión. Niveles de CO₂ bajos durante la mayor parte de la evolución por la hiperventilación existente.



- **Radiología convencional y TAC:** La imagen más frecuente es de infiltrados difusos en vidrio esmerilado o reticulonodulilares, más acentuados en las bases (MIR). La TC torácica de alta resolución (MIR) (TACAR) permite la detección de la enfermedad en los casos con radiografía de tórax normal en presencia de sintomatología y/o alteraciones funcionales respiratorias.
- Las **pruebas funcionales** muestran patrón restrictivo (MIR). Valores normales o aumentados del índice Tiffeneau. La **capacidad de difusión pulmonar** se altera precozmente (MIR). El **BAL** muestra aumento de celularidad, a expensas sobre todo de neutrófilos y macrófagos. Cuando la **biopsia transbronquial** no sea diagnóstica (elevada tasa de falsos negativos al tener las lesiones distribución irregular, parcheada), es deseable una **biopsia por toracoscopia o toracotomía** (MIR).
- El **tratamiento** se realiza con corticoides, que no son muy efectivos. Trasplante de pulmón.
- **Pronóstico:** La **causa más frecuente de muerte** en la fibrosis pulmonar es la insuficiencia respiratoria progresiva o el cor pulmonale.

5.-AFECTACIÓN PULMONAR EN LAS COLAGENOSIS

5.1. ARTRITIS REUMATOIDE

- El **derrame pleural** de la artritis reumatoide es un exudado con niveles de glucosa muy bajos, pH inferior a 7,20, factor reumatoide positivo y complemento bajo (C4) (MIR). La mayoría de los derrames pleurales de la artritis reumatoide no necesitan tratamiento (MIR).
- El **síndrome de Caplan** es la asociación de silicosis, artritis reumatoide y nódulos pulmonares cavitados (MIR).
- La artritis reumatoide también se asocia a **fibrosis pulmonar** de predominio en bases. Patrón restrictivo.

5.2. LUPUS ERITEMATOSO DISEMINADO

- Las **manifestaciones más frecuentes del lupus eritematoso diseminado** son las artralgias y artritis (MIR). El **anticuerpo más específico del lupus eritematoso diseminado** es el anti-Sm (MIR).
- El **derrame pleural** es la afectación pulmonar más frecuente del lupus eritematoso sistémico. Suelen ser bilaterales y pequeños. El síntoma más frecuente es el dolor pleural. Es un exudado con glucosa y pH normales, anticuerpos antinucleares y células LE. No suele resolverse espontáneamente, y se trata con AINES o corticoides.
- La **causa más frecuente de infiltrados pulmonares en el lupus eritematoso diseminado** es una infección intercurrente (MIR). La **neumonitis lúpica** también produce infiltrados y es potencialmente muy grave.
- La manifestación pulmonar más grave del lupus es la **hemorragia alveolar**. La **hipertensión pulmonar** es rara.
- Puede producirse **tromboembolismo pulmonar** por anticoagulante lúpico o anticuerpo anti-fosfolípido, el cual produce trombosis recidivantes a pesar de alargar el TTPA y el tiempo de cefalina (MIR).

5.3. ESCLERODERMIA

- La **supervivencia en un paciente con esclerodermia está determinada por** la gravedad de las lesiones cardíacas, pulmonares y renales (MIR).
- En la esclerodermia, la **hipertensión pulmonar** (MIR) se asocia a hipertrofia ventricular derecha (MIR) y es de mal pronóstico.
- La esclerodermia también se asocia a **fibrosis pulmonar** (50%), neumotórax espontáneo, carcinoma bronquioloalveolar y neumonía por aspiración por la alteración de la motilidad esofágica.

5.4. OTRAS

- La complicación pulmonar más frecuente de la **dermatomiositis / polimiositis** es la neumonía por aspiración. También puede asociarse a cáncer de pulmón (incluyendo oat-cell) y neumonía intersticial linfoide. La fibrosis pulmonar de las dermato / polimiositis se asocia fuertemente con los anticuerpos anti-Jo-1. Responde a corticoides.
- El **síndrome de Sjögren** se asocia a fibrosis pulmonar y neumonía intersticial linfoide.
- La **espondilitis anquilopoyética** se asocia a fibrosis pulmonar de predominio en lóbulos superiores (rara).

6.-HISTIOCITOSIS DE CÉLULAS DE LANGERHANS

- **Anatomía patológica:** La lesión histológica básica de la histiocitosis de células de Langerhans (HCL) son granulomas de células de Langerhans, monocitos, linfocitos y eosinófilos.
- **Granuloma eosinófilo óseo.** La forma más frecuente y benigna de HCL es el granuloma eosinófilo. La localización más frecuente del granuloma eosinófilo son los huesos. Es típico de varones adolescentes y casi exclusivo de la raza caucásica. Casi siempre es un hallazgo casual.
- El **granuloma eosinófilo pulmonar** aparece entre los 20 y los 40 años. Se relaciona fuertemente con el tabaco. Puede ser asintomático o causar disnea y tos seca. Frecuentes neumotórax espontáneos recurrentes por rotura de bullas subpleurales. Las alteraciones radiográficas predominan en lóbulos superiores (MIR) y medios. Nódulos pulmonares bilaterales que progresan a patrón intersticial reticulonodular y finalmente apanamiento (MIR). Pruebas funcionales: en contraste con el resto de las enfermedades intersticiales pulmonares, **tanto en la histiocitosis X como en la linfangioleiomiomatosis los volúmenes pulmonares son normales ó están aumentados.** El lavado broncoalveolar en las HCL presenta más del 3% de células de Langerhans (MIR). Las células de Langerhans pueden identificarse por anticuerpos monoclonales OKT6 ó anti-T6, o por la presencia de cuerpos de Birbeck (cuerpos en raqueta) (MIR).
- La **enfermedad de Hand-Schüller-Christian** cursa con exoftalmos, diabetes insípida y lesiones óseas líticas (MIR). La HCL diseminada crónica sin disfunción grave de órganos es más frecuente en niños de 2 a 6 años.
- La **enfermedad de Letterer-Siwe** es más frecuente en niños de menos de 2 años (MIR). En la enfermedad de Letterer-Siwe hay infiltración por células de Langerhans de hígado (hepatomegalia), bazo (esplenomegalia), ganglios linfáticos (adenopatías), piel (lesiones cutáneas eccematosas o pápuloeritematosas), pulmón, cerebro, huesos y médula ósea (MIR).

7.-LINFANGIOLEIOMIOMATOSIS

- **Epidemiología:** Enfermedad exclusiva de mujeres
- **Clinica:** El **síntoma más frecuente** en la linfangioleiomiomatosis es la disnea de esfuerzo progresiva. También quilotórax unilateral recurrente, neumotórax y hemoptisis.
- **Métodos complementarios de diagnóstico:** Los volúmenes pulmonares son normales o aumentados. La biopsia pulmonar es imprescindible para el diagnóstico (se tiñe con el anticuerpo monoclonal HMB-45).
- **Tratamiento:** Sirólimus (rapamicina), doxiciclina y letrozol. Supresión estrogénica (progesterona, ovariectomía... etc). Trasplante pulmonar. Pleurodesis química si neumotórax o derrames recurrentes..

AFECCIÓN PULMONAR EN LAS ENFERMEDADES REUMÁTICAS

NEOPLASIA



- Polimiositis/dermatomiositis
- Esclerosis sistémica
- Osteoartropatía hipertrófica

NEUMONITIS



- Lupus eritematoso sistémico
- Artritis reumatoide: Síndrome de Felty
- Polimiositis/dermatomiositis: Asociado a Anti-Jo 1
- Wegener
- Enfermedad mixta del tejido conectivo
- Sjögren

FIBROSIS



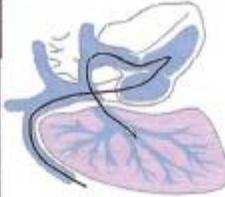
- Artritis reumatoide
- Esclerosis sistémica
- Espondilitis anquilopoyética: en lób superior
- Sjögren
- Lupus eritematoso sistémico: en bases

ADENOPATIAS HILIARES BILATERALES



Sarcoidosis

HIPERTENSION PULMONAR



- Takoyasu
- Enfermedad mixta del tejido conectivo
- Lupus eritematoso sistémico
- Síndrome antifosfolípido
- Esclerosis sistémica
- Crest
- Artritis reumatoide: Asociado a Arteritis

EMBOLISMO PULMONAR



Síndrome antifosfolípido

HEMORRAGIA PULMONAR



- Lupus eritematoso sistémico: Hemorragia masiva
- Wegener
- Bechet: Vasculitis

NODULOS



- Artritis reumatoide: Síndrome de Caplan
- Sarcoidosis
- Wegener
- Churg-Strauss

BRONQUIOLITIS OBLITERANTE



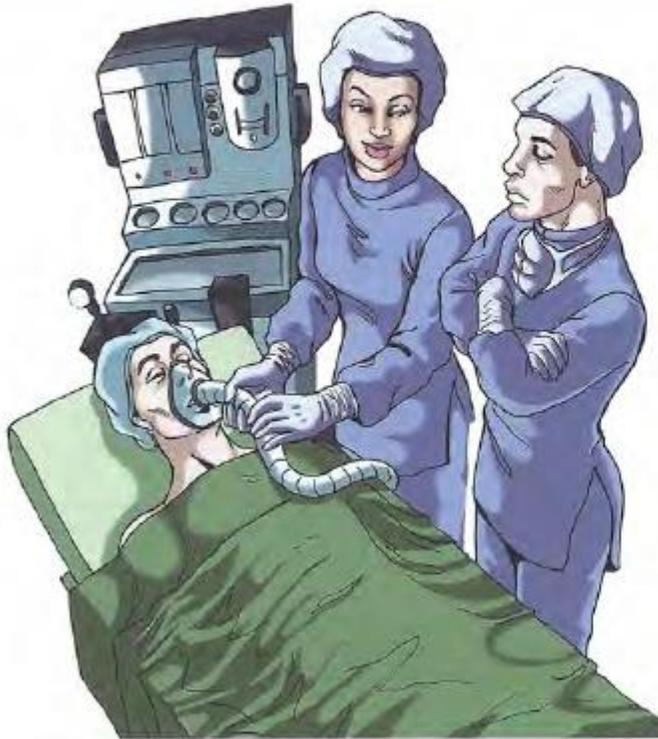
Artritis reumatoide

PLEURITIS



- Sjögren:
- Artritis reumatoide
- Lupus eritematoso sistémico
- Enfermedad mixta del tejido conectivo
- Artritis crónica juvenil: Still eSteril
- Reiter

1. Complicaciones pulmonares postoperatorias



1.1. Factores de riesgo de complicaciones pulmonares

A. FACTORES PREOPERATORIOS

La consulta preanestésica tiene por finalidad el establecer la presencia de enfermedades diagnosticadas o no, que pueden determinar el riesgo de complicaciones del procedimiento quirúrgico previsto (MIR).

a. EPOC

Sufren complicaciones respiratorias postoperatorias en el 25-75%. La cirugía no está indicada, por regla general, en EPOC con FEV₁ menor de 0,8-1 litro (MIR).

b. FUMADOR.

c. OBESIDAD

Favorece la aparición de atelectasias postoperatorias.

MIR 05 (8160): En relación con la valoración preoperatoria de un paciente para cirugía programada, la consulta preanestésica tiene por finalidad:

1. La modificación de la técnica anestésica prevista.
2. La variación del procedimiento quirúrgico previsto.
3. El rellenar un cuestionario sobre los antecedentes anestésico-quirúrgicos.
4. La prescripción de un fármaco ansiolítico para reducir la ansiedad generada por la próxima cirugía.
5. El establecer la presencia de enfermedades diagnosticadas o no, que pueden determinar el riesgo de complicaciones del procedimiento quirúrgico previsto.*

B. FACTORES INTRAOPERATORIOS

a. TIPO DE ANESTESIA:

La anestesia epidural tiene menor tasa de complicaciones que la general (sobre todo de tromboembolismo pulmonar).

b. ZONA ANATÓMICA OPERADA:

La tasa de complicaciones respiratorias es mucho mayor tras cirugía torácica o abdominal que en la cirugía de extremidades.

c. DURACIÓN DE LA OPERACIÓN:

Las complicaciones aumentan en las cirugías de duración superior a 3-4 horas.

1.2. Cambios en la función pulmonar tras cirugía torácica o abdominal

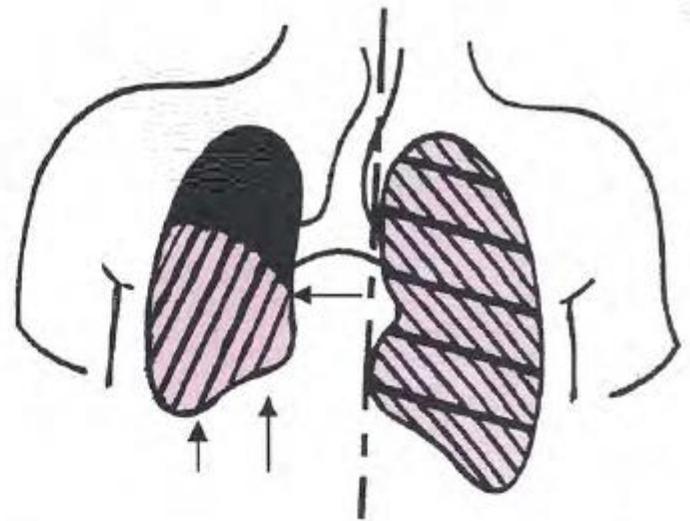
- Reducción de los volúmenes pulmonares (defecto restrictivo).
- Disfunción del músculo diafragma.
- Alteración del intercambio gaseoso, hipoxemia.
- Depresión respiratoria secundaria a los efectos de la anestesia y analgésicos postoperatorios (MIR).
- Alteración del mecanismo de aclaramiento mucociliar y de la tos.

1.3. Complicaciones pulmonares postoperatorias

A. COMPLICACIONES PULMONARES POSTOPERATORIAS

a. ATELECTASIA

- **Epidemiología:** es la complicación respiratoria más frecuente tras anestesia general (90% de todas las complicaciones pulmonares postoperatorias).
- **Etiología:** Los dos factores causales principales son obstrucción bronquial, con absorción distal de gas, e hipoventilación o respiración ineficaz.
- **Clínica:** cursa con disnea y fiebre en las primeras 24 horas tras la operación (2MIR). La fiebre que comienza a las 24 horas después de la operación indica atelectasia o neumonía (MIR).
- **Radiología:** El signo radiográfico más evidente de atelectasia pulmonar es aumento de la densidad con retracción (MIR).
- **Tratamiento:** Fisioterapia, drenaje postural, succión a través de cánula endotraqueal o broncoscopia (MIR), mucolíticos, broncodilatadores, antibióticos.



Atelectasia.

b. INFECCIÓN (TRAQUEOBRONQUITIS Y NEUMONÍA).

c. EXACERBACIÓN DE LA ENFERMEDAD PULMONAR

PREVIA.

d. IMPOSIBILIDAD DE DESCONEJÓN DE LA VENTILACIÓN MECÁNICA.

e. EDEMA PULMONAR.

f. EMBOLISMO PULMONAR (MIR).

La exploración incruenta más sensible y específica para el diagnóstico de tromboembolismo pulmonar era la gammagrafía de perfusión (MIR). Actualmente, la Tomografía Axial Computerizada es el método de imagen de primera elección.

B. COMPLICACIONES PULMONARES POST-CIRUGÍA TORÁCICA

REPASO

INTERVENCIÓN	COMPLICACIÓN	INCIDENCIA
Bypass coronario.	Parálisis nervio frénico (MIR).	10 %
Toracotomía y resección pulmonar.	Fístula broncopleurál y/o empiema.	5 - 20 %
Esternotomía media.	Mediastinitis y/u osteomielitis.	1 - 2 %
Esofagectomía.	Fuga de la anastomosis.	3 - 6 %

2. Trasplante pulmonar



©Curso Intensivo MIR Asturias 2004

El trasplante pulmonar es una opción terapéutica que prolonga la supervivencia y mejora la calidad de vida, pero tiene una elevada morbi-mortalidad.

2.1. Indicaciones

A. RECEPTOR

El receptor deberá tener una *enfermedad pulmonar terminal*, sin disfunción de otros órganos vitales. Los diagnósticos más frecuentes son: *enfisema por déficit de α -1-antitripsina*, *EPOC*, *hipertensión pulmonar primaria*, *fibrosis quística* y *fibrosis pulmonar idiopática*.

B. COMPATIBILIDAD DONANTE / RECEPTOR

Por el momento sólo se tiene en cuenta la compatibilidad de *grupo sanguíneo* y de *tamaño pulmonar*.

2.2. Tipos de trasplante

La *indicación más importante para el trasplante pulmonar es el enfisema*, bien secundario al consumo de tabaco o bien por el déficit de *alfa-1-antitripsina*.

A. TRASPLANTE MONOPULMONAR

- La mayoría de los patologías se benefician bien del trasplante de un solo pulmón o de los dos, siendo preferible el trasplante monopulmonar porque maximiza la posibilidad de utilización de los órganos donados (1 donante salva 2 vidas).
- La *indicación más frecuente de trasplante monopulmonar es el EPOC tipo enfisema*.

B. TRASPLANTE BIPULMONAR

- Pacientes con bronquiectasias generalizadas e infección

pulmonar crónica.

- La *indicación más frecuente de trasplante bipulmonar es la mucoviscidosis (MIR)*.

MIR 03 (7549): El *trasplante pulmonar* es en la actualidad una terapéutica válida *para pacientes en insuficiencia respiratoria terminal en la que se han agotado todos los tratamientos médico-quirúrgicos*. Entre las siguientes, indique *la enfermedad que más frecuentemente se beneficia de este proceder terapéutico*:

- Carcinoma broncogénico.
- Fibrosis quística.*
- Distrés respiratorio del adulto.
- Embolismo pulmonar.
- Hemoptisis masiva.

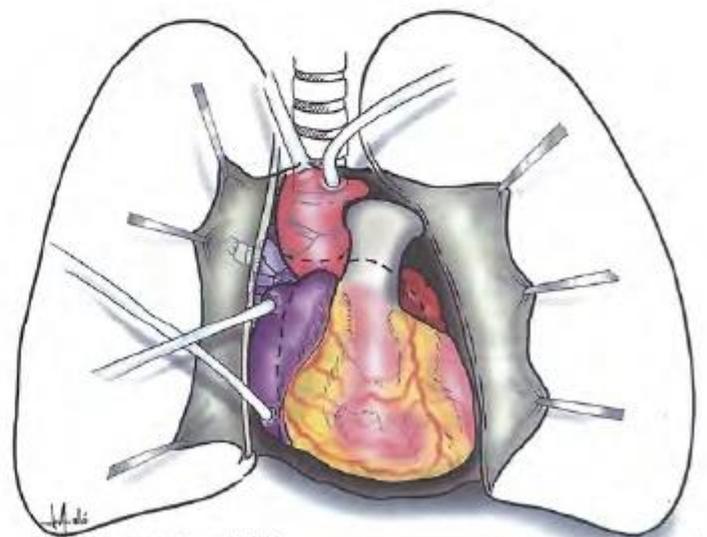
C. TRASPLANTE DE CORAZÓN-PULMÓN

- Situaciones que requieren la sustitución de pulmones y corazón por existir una cardiopatía sin posibilidad de tratamiento (Por ejemplo, síndrome de Eisenmenger).
- La *indicación más frecuente de trasplante de corazón y pulmón es la hipertensión pulmonar primaria y secundaria*.
- El *Cor pulmonale no* requiere trasplante simultáneo de corazón porque la función ventricular derecha se recupera al disminuir la postcarga por el trasplante pulmonar.

REPASO

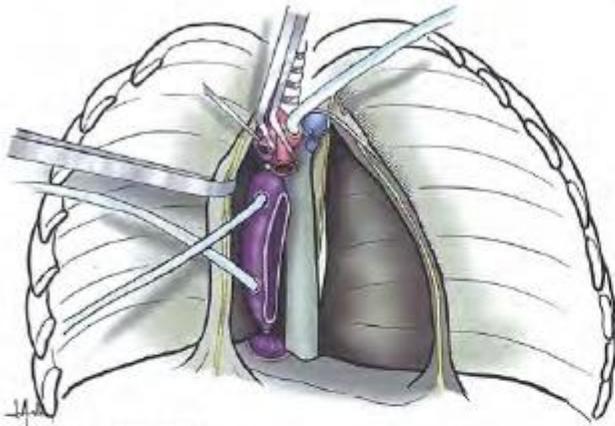
INDICACIONES MÁS FRECUENTES PARA EL TRASPLANTE DE PULMÓN

TRASPLANTE UNIPULMONAR	%
Enfisema.	55
Fibrosis pulmonar idiopática.	21
Hipertensión pulmonar primaria.	5
TRASPLANTE BIPULMONAR	
Fibrosis quística.	34
Enfisema.	29
Hipertensión pulmonar primaria.	10
Fibrosis pulmonar idiopática.	7,5
TRASPLANTE CORAZÓN-PULMÓN	
Hipertensión pulmonar 1 ^{aria} y 2 ^{aria} .	54
Fibrosis quística.	16
Enfisema.	6



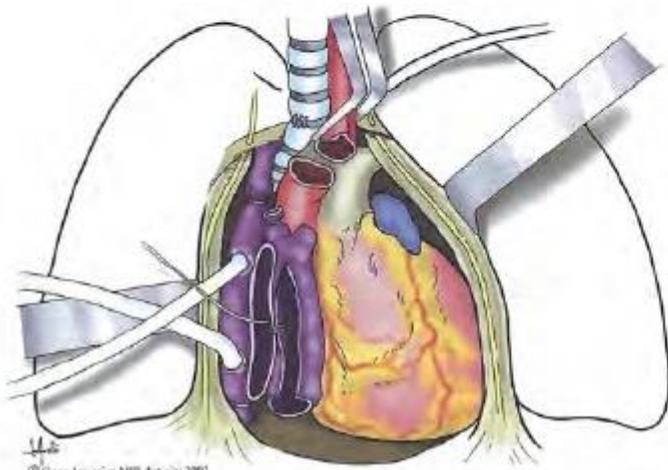
©Curso Intensivo MIR Asturias 2003

Trasplante de corazón-pulmón: resección del corazón y pulmones del receptor.



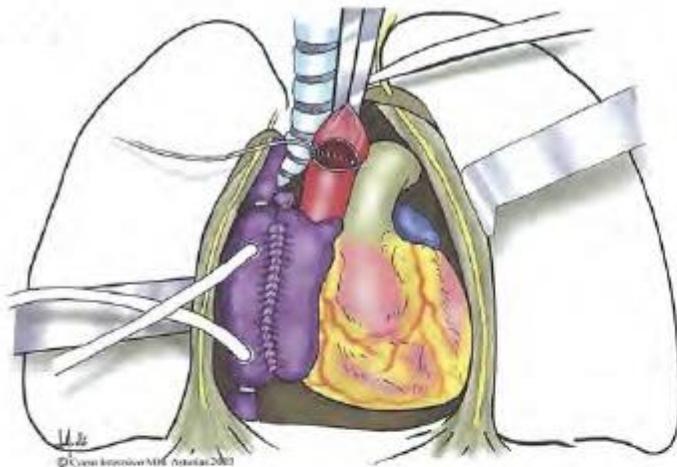
© Curso Inesivo MIR, Asturias 2003

Trasplante de corazón-pulmón: visión del mediastino tras la resección del corazón y pulmón del receptor. La aorta está clampada y los shunts colocados.



© Curso Inesivo MIR, Asturias 2003

Trasplante de corazón-pulmón: visión tras la presentación del corazón y pulmones del donante. Sutura de la aurícula derecha y la vena cava inferior.



© Curso Inesivo MIR, Asturias 2003

Trasplante de corazón-pulmón: Sutura de la aorta.

2.3. Tratamiento de mantenimiento

A. INMUNODEPRESIÓN

La mayor parte de los pacientes requieren tres drogas inmunosupresoras:

- **Un anticalcineurínico:** ciclosporina o tacrolimus (FK-506). Ambos se metabolizan por el sistema del citocromo P-450. Sus niveles en sangre deben ser monitorizados con frecuencia para ajustar las dosis.
- **Un antagonista de la síntesis de purinas:** azatioprina o micofenolato mofetil.
- **Un glucocorticoide.**

B. PROFILAXIS DE INFECCIONES

Los pacientes a los que se ha realizado un trasplante pulmonar o cardiopulmonar deben recibir profilaxis contra *Pneumocystis carinii* (TMP-SMX) y citomegalovirus (ganciclovir).

2.4. Complicaciones

A. DEHISCENCIA DE LA ANASTOMOSIS Y ESTENOSIS. (4-20%)
Por fenómenos isquémicos, por pérdida de la circulación bronquial en el pulmón trasplantado (vascularización únicamente por el sistema pulmonar). Tiene una baja mortalidad.

B. RECHAZO

a. RECHAZO AGUDO:

Es frecuente (2/3 de los pacientes), generalmente en los 2 ó 3 primeros meses. Cursa con tos, disnea, fiebre, hipoxemia e infiltrados pulmonares (similar a una infección pulmonar por CMV). Se diagnostica por biopsia transbronquial. Presenta inflamación arteriolar y bronquiolar mediada por linfocitos. Se trata con corticoides y, si no responde, con globulina antilinfocítica, globulina anti timocítica o anticuerpos monoclonales OKT3.

b. RECHAZO CRÓNICO (25%):

Bronquiolitis obliterante. Suele aparecer a los 8 - 12 meses. Los antecedentes de episodios de rechazo agudo e inflamación bronquiolar aumentan su frecuencia. Es la causa más importante de mortalidad y morbilidad tardías. Las manifestaciones pulmonares (bronquiolitis obliterante) de la enfermedad injerto contra huésped aparecen en el 20 - 50% de los receptores de trasplante cardio-pulmonar o pulmonar (MIR). Se trata aumentando la inmunosupresión.

C. INFECCIÓN

Son la primera causa de mortalidad en la actualidad. Las infecciones son más comunes en los receptores del trasplante de pulmón que de cualquier otro órgano sólido. El pulmón trasplantado es muy vulnerable a las infecciones, por las alteraciones en la eliminación mucociliar, la pérdida del reflejo tusígeno y otros factores locales mal definidos.

a. NEUMONÍA BACTERIANA:

Aparecen en el periodo post-trasplante temprano (MIR). Los gérmenes más frecuentes son Gram negativos y estafilococos (neumonía intrahospitalaria).

MIR 00 FAMILIA (6483): A un paciente con fibrosis pulmonar le ha sido trasplantado un pulmón hace 15 días. Desde hace 2 días presenta una infección pulmonar con cambios radiográficos. El neumólogo pensará que se trata de una infección por:

1. Citomegalovirus.
2. Hongos.
3. Bacterias.*
4. Protozoos.
5. Rickettsias.

b. NEUMONÍA POR CITOMEGALOVIRUS:

Es la causa más frecuente de infección pulmonar oportu-nista en el trasplantado pulmonar. El primer episodio suele ocurrir de 3 semanas a 4 meses tras el trasplante. La mayoría de los episodios suele darse en los 6 primeros meses. Se trata con ganciclovir. Son frecuentes las recurrencias. El agente patógeno viral más frecuente y significativo en los pacientes trasplantados es el Citomegalovirus (MIR).

c. INFECCIÓN POR ASPERGILLUS:

Es la infección fúngica que más problemas plantea.

2.5. Pronóstico

Hasta el momento se han realizado más de 2.700 trasplantes pulmonares y su número ha crecido exponencialmente en los últimos años. La supervivencia al año es del 68% y a los 2 años del 60%.



RESUMEN DE MISCELANEA

1.-COMPLICACIONES PULMONARES POSTOPERATORIAS

- Atelectasia: La complicación respiratoria más frecuente tras anestesia general es la atelectasia. La causa más frecuente de fiebre en las primeras 24 horas postoperatorias es la atelectasia (MIR). El signo radiográfico más evidente de atelectasia pulmonar es el aumento de densidad con retracción. El tratamiento de la atelectasia es la succión a través del tubo endotraqueal o por broncoscopia.
- La anestesia y los analgésicos postoperatorios (como los opioides), pueden producir depresión respiratoria (MIR).
- No se puede hacer neumonectomía si el VEMS postoperatorio previsto es menor de 800 ml o 40% del previo (MIR).

2.-TRASPLANTE PULMONAR

- La indicación más frecuente para trasplante cardiopulmonar es la hipertensión pulmonar primaria o secundaria.
- La indicación más frecuente para trasplante bipulmonar es la fibrosis quística o mucoviscidosis.
- La indicación más frecuente para trasplante unipulmonar es el EPOC tipo enfisema.
- Una de las causas más importantes de mortalidad y morbilidad en el trasplante de pulmón es el rechazo crónico, que aparece en el 20% – 50% de pacientes y se manifiesta como bronquiolitis obliterante.
- La causa más frecuente de mortalidad en el trasplante pulmonar en la actualidad son las infecciones. Las infecciones bacterianas aparecen en el período post-trasplante temprano, sobre todo son por Gram – y estafilococos. La causa más frecuente de infección pulmonar vírica en el trasplante de pulmón es el citomegalovirus, y se trata con ganciclovir.

