

Enfermedad de Carrington en una paciente con antecedente de bronquiectasias pulmonares: reporte de un caso

Carrington's disease in a patient with a history of bronchiectasis: a case report

Doença de Carrington numa paciente com antecedente de bronquiectasias pulmonares: reporte de um caso

Luis Fernando Gómez Agudelo¹, Rafael Ricardo Rodríguez Muñoz², Juan Carlos Pizano Sierra³

RESUMEN

La neumonía eosinofílica crónica idiopática, también conocida como enfermedad de Carrington, es una condición rara, que hace parte de un grupo heterogéneo de enfermedades que comparten el hecho de presentar infiltrados eosinofílicos en los pulmones y eosinofilia en sangre periférica. Este artículo describe el caso de una paciente con antecedente de bronquiectasias, a quien se le documentó eosinofilia en sangre periférica y en tejido pulmonar, por medio de un lavado broncoalveolar. Se trató con esteroides orales, presentó una respuesta rápida y favorable y permite el alta, luego de doce días de hospitalización.

Palabras clave: eosinofilia pulmonar; neumonía; bronquiectasia.

ABSTRACT

Idiopathic chronic eosinophilic pneumonia, also known as Carrington's disease, is a rare condition, which belongs to a heterogeneous group of diseases characterized by presenting eosinophilic infiltrates in the lungs and peripheral blood eosinophilia. This article describes the case of a female patient with bronchiectasis, in whom eosinophilia was documented in peripheral blood and lung tissue by bronchoalveolar lavage. The patient, treated with oral steroids, presented a quick and favorable response, resulting in discharge after twelve days of hospitalization.

Keywords: pulmonary eosinophilia; pneumonia; bronchiectasis.

RESUMO

A pneumonia eosinofílica crônica idiopática, também conhecida como doença de Carrington, é uma condição rara, que faz parte de um grupo heterogêneo de doenças que compartilham o fato de apresentar infiltrados eosinofílicos nos pulmões e eosinofilia em sangue periférico. Este artigo descreve o caso de uma paciente com antecedente de bronquiectasias, a quem se lhe documentou eosinofilia no sangue periférico e no tecido pulmonar, por meio de uma lavagem broncoalveolar. Tratou-se com esteróides orais, apresentando uma resposta rápida e favorável, permitindo o alta, depois de doze dias de hospitalização.

Palavras chave: eosinofilia pulmonar; pneumonia; bronquiectasia.

-
- 1 Médico General, Universidad Pontificia Bolivariana. Medellín, Colombia
 - 2 Médico General, Fundación Universitaria San Martín. Medellín, Colombia
 - 3 Médico Internista. Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia

Dirección de correspondencia: Luis Fernando Gómez Agudelo. Correo electrónico: lfgomeza@hotmail.com

Fecha de recibido: 16 de mayo de 2011

Fecha de aprobación: 17 de octubre de 2012

INTRODUCCIÓN

La Neumonía Eosinofílica Crónica (NEC), también conocida como enfermedad de Carrington¹, es una de las varias formas en las que puede manifestarse la eosinofilia pulmonar, ésta engloba un amplio espectro de enfermedades que comparten el hecho de presentar infiltrados pulmonares, eosinofilia en sangre periférica o en tejido pulmonar identificada a través de lavado broncoalveolar o por biopsia pulmonar².

A continuación se hará la descripción de un caso de una paciente con antecedente de bronquiectasias, quien presentó una NEC, (tal asociación no se encuentra en la literatura revisada) y, posteriormente, se discutirá con una revisión de la enfermedad.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 63 años de edad, ama de casa. Ingresa al Hospital Pablo Tobón Uribe (Medellín-Colombia) referida de otra institución con diagnóstico de sepsis de origen pulmonar. En el interrogatorio relata que desde hace un mes aproximadamente viene consultando por tos seca y dolor torácico. Desde hace 3 días los síntomas empeoraron con malestar general, astenia, adinamia, tos con expectoración purulenta, fiebre subjetiva no cuantificada, dolor en hemitórax derecho y disnea en reposo.

Dentro de los antecedentes destaca dermatitis de contacto, bronquiectasias desde hace 6 años en seguimiento por neumología ambulatoriamente y que se han sobreinfectado en varias ocasiones, cirugía de pólipos laríngeos, ex fumadora, 6 años paquete día.

Al examen físico estable hemodinámicamente, sin fiebre, llama la atención a la auscultación pulmón derecho con ruidos respiratorios disminuidos y presencia de crépitos, sin otros hallazgos de importancia.

Trae radiografía de tórax que evidencia consolidación en lóbulo pulmonar superior derecho.

En el momento del ingreso son realizados paraclínicos (ver Tabla 1), en los que se encuentra una leucocitosis a expensas de los neutrófilos, aún sin evidencia de eosinofilia importante, con aumento marcado de la Proteína C Reactiva (PCR), ácido láctico normal y sin Síndrome de Respuesta Inflamatoria Sistémica (SRIS), se descarta shock séptico, se hospitaliza con diagnóstico de neumonía adquirida en la comunidad y previa toma de cultivos en sangre y en esputo se le inicia tratamiento antibiótico venoso con Piperacilina-Tazobactam.

Con base en los antecedentes se solicitó una Tomografía Axial Computarizada de Tórax de Alta Resolución (Tacar) en la que

Tabla 1. Exámenes realizados al ingreso.

Parámetro	Resultado	Valor de referencia
Glóbulos blancos (conteo)	17 100	4 500-11 000
Neutrófilos (%)	87.3	50-70
Linfocitos (%)	9.1	20.0-45.0
Eosinófilos (%)	0.2	0.0-4.0
PCR(mg/dL)	28.22	0.01-0.82
Creatinina (mg/dL)	1.3	0.6-1.1
Nitrógeno ureico(mg/dL)	17	9.8-20.1
Ácido láctico mmol/L	1.1	0.5-2.2
Baciloscopias Esputo # 3	Negativas	No aplica

se aprecia infiltrado alveolar con tendencia a la consolidación neumónica localizada en el segmento anterior del lóbulo pulmonar superior derecho y en el cual no son observadas claramente las bronquiectasias (ver Figura 1).

Al cuarto día de hospitalización reportan como negativos los cultivos tomados, la paciente persiste sintomática y en los leucogramas de control se evidencia aumento progresivo de eosinófilos en sangre hasta 745 eosinófilos/mm³ y descenso de los reactantes de fase aguda (ver Figura 2).

Se considera un diagnóstico diferente al del ingreso y se decide solicitar inmunoglobulina E que resultó elevada 233.4UI/ml (valor de referencia 0-100UI/ml) y realizar una videobroncoscopia con lavado y cepillado bronquial que reporta endobronquitis y en la que se toma muestra del lóbulo superior derecho para estudio citológico, y en el cual se reportó: neutrófilos 72%, macrófagos 11%, eosinófilos 10% y linfocitos 7%. Se observa eosinofilia, no evidencia de microorganismo alguno (estudio para hongos, parásitos, bacterias y mycobacterias negativos) ni de células malignas.

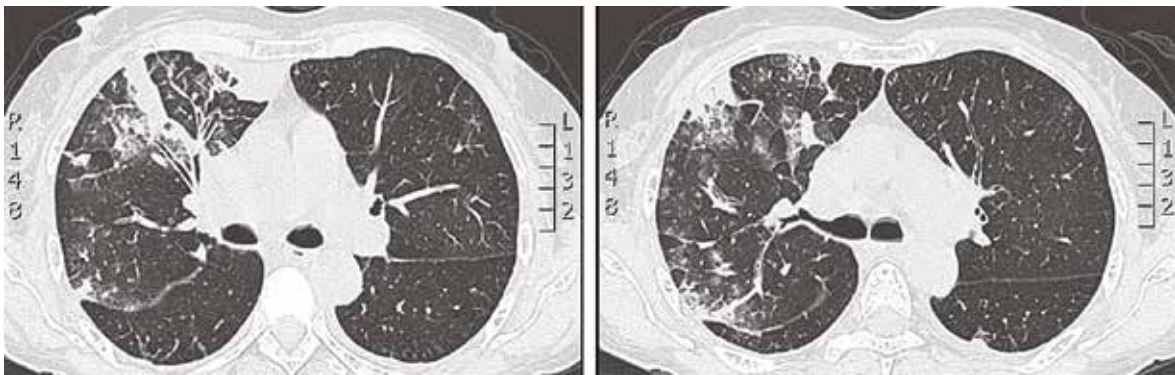


Figura 1. Tacar realizado en el momento del ingreso. Se observa infiltrado alveolar con tendencia a la consolidación neumónica con áreas de vidrio esmerilado y engrosamiento pleuroparenquimatoso.

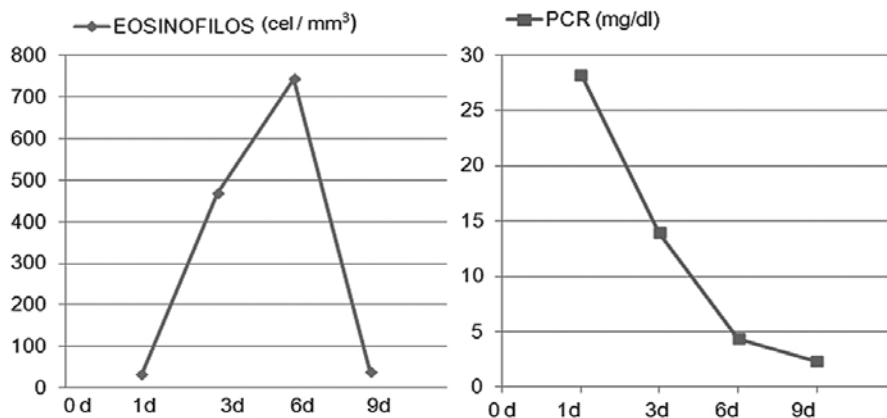


Figura 2. Paraclínicos de seguimiento. Se observa aumento progresivo de la eosinofilia periférica y el descenso progresivo de la PCR. d: días de hospitalización, PCR: proteína C reactiva, mg: miligramos, dl: decilitro, cel: células, mm³: milímetro cúbico.

Con estos elementos, y luego de 8 días de tratamiento sin mejoría, se decide suspender el antibiótico e iniciar manejo para neumonía eosinofílica crónica con esteroides a dosis de, 1mg/kg/día, con evolución y respuesta favorable, se decide hacer un nuevo Tacar de control en el que se observa mejoría (ver Figura 3). Finalmente, y luego de casi dos semanas de hospitalización, se decide dar alta y continuar tratamiento y seguimiento ambulatorio por neumología.

DISCUSIÓN

En la introducción de este artículo se definió la eosinofilia pulmonar como una condición caracterizada por infiltrados pulmonares con eosinofilia tisular y/o periférica.

Se define eosinofilia como un conteo absoluto de eosinófilos en sangre periférica mayor a 500 células/8mm³, cuando es mayor de 5000 células/mm³, es una eosinofilia grave, en contraste, la eosinofilia tisular pulmonar definida por lavado broncoalveolar (LBA) corresponde a un porcentaje de eosinófilos mayor del 5%, grave cuando es mayor del 25% y menor de 1% es considerado lo normal en la población general^{3,4}. La paciente del presente caso alcanzó un conteo absoluto de 745 eosinófilos / mm³ en sangre periférica y un porcentaje de 10% en el LBA.

Dentro de los factores epidemiológicos que contribuyen al desarrollo de la enfermedad se encuentra la exposición a ciertos parásitos, inhalación de toxinas producto del tabaquismo, historia de atopia casi en la mitad de los casos, asma y el uso de algunos medicamentos, entre ellos ácido acetilsalicílico, carbamacepina, captopril, hidroclorotiazida, nitrofurantoína, sulfasalazina, entre otras. Sin embargo, la causa aún no es bien establecida en la gran mayoría de enfermedades que pertenecen a la categoría de la eosinofilia pulmonar^{3,5,6}.

Las siguientes son formas de presentación de la eosinofilia pulmonar^{4,7}:

1. Eosinofilia pulmonar simple.
2. Neumonía eosinofílica crónica.
3. Neumonía eosinofílica aguda.
4. Aspergilosis broncopulmonar alérgica.
5. Eosinofilia pulmonar asociada con una enfermedad sistémica como el Síndrome de Churg-Strauss o el Síndrome hipereosinofílico.

Neumonía eosinofílica crónica o Síndrome de Carrington

También conocida como neumonía eosinofílica idiopática, pues su causa aún es desconocida, es una enfermedad rara, cuya prevalencia no ha sido establecida; sin embargo, se estima

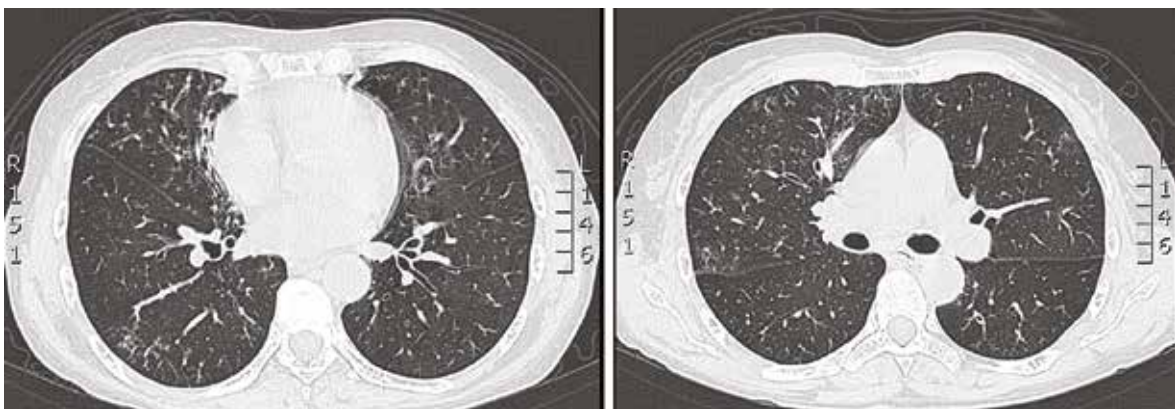


Figura 3. Tacar tomado a los 10 días del ingreso. Se observa resolución de la consolidación y presencia de bronquiectasias por tracción.

que podría corresponder hasta un 2,5% de las causas de enfermedad intersticial pulmonar⁸.

Predomina en mujeres, se presenta dos veces más frecuente que en los hombres, con pico de aparición entre la cuarta y quinta década de la vida. Sólo el 6% está conformado por menores de veinte años,⁹ el curso de la enfermedad, a diferencia de la aguda, es insidioso con persistencia de los síntomas de 2 a 4 semanas hasta varios meses. En la literatura, se reporta la frecuencia de los siguientes síntomas: tos húmeda en 93%, disnea en un 92%, fiebre en el 77,4%, astenia y adinamia en 88,3%¹⁰.

El diagnóstico, a pesar de que no existen criterios diagnósticos bien establecidos, se basa en la asociación de los hallazgos clínicos e imagenológicos, así como la presencia de eosinofilia periférica en sangre y en el LBA, en el cual también hay porcentaje de otras células (macrófagos, neutrófilos y linfocitos). Es preciso destacar que el porcentaje de eosinófilos es mayor que el de linfocitos, una característica que la diferencia de la neumonía organizativa criptogénica^{3,4}, como se pudo destacar en el presente caso en el que el porcentaje de eosinófilos en LBA fue mayor que el porcentaje de linfocitos. Al parecer, la interleucina 5 juega un papel relevante en la fisiopatología de la enfermedad porque recluta eosinófilos en los pulmones e inhibe la apoptosis, lo que prolonga la vida media de estas células en el tejido¹¹.

En el caso reportado, la paciente presentó una inmunoglobulina E elevada más de dos veces su valor normal. En la literatura, se reporta que cerca de dos tercios de los pacientes con NEC presentan tal elevación, otro elemento que ayudó en su diagnóstico; sin embargo, también puede elevarse en las otras formas de eosinofilia pulmonar^{3,8}.

En los hallazgos radiológicos se aprecian infiltrados alveolares localizados principalmente en la periferia y zonas de consolidación neumónica. El derrame pleural se ve en menos del 10% de los casos^{9,12}.

Las imágenes de tomografía reportan áreas de consolidación en la periferia principalmente e imágenes en vidrio esmerilado que compromete los lóbulos superiores¹³. Tales hallazgos se hacen evidentes en las imágenes de la paciente.

El tratamiento es con esteroides, una respuesta rápida en 24 a 48 horas confirma el diagnóstico y se recomienda prednisona a una dosis 0,5-1mg/kg/día por 3 a 6 meses, con una alta recurrencia, cercana al 58 %, luego de discontinuarlos^{3,5,8}. La paciente tuvo una marcada mejoría tanto clínica como paraclínica con los esteroides a las 48 horas de haberlos iniciado.

Por otra parte, las bronquiectasias son una enfermedad crónica de las vías aéreas caracterizada por una dilatación permanente y anormal del bronquio con destrucción de la pared bronquial que produce síntomas respiratorios crónicos, una prevalencia mayor de la entidad en mujeres que en hombres, en algunas ocasiones de causa idiopática, pos infección, enfermedades genéticas, deficiencia inmune y artritis reumatoide. El diagnóstico se confirma con Tacar y en 2010 se publica un estudio retrospectivo en el que identifican la edad y el antecedente de tuberculosis como factores de riesgo independientes para el desarrollo de la enfermedad^{14,15}.

No se hallaron artículos relevantes que documentaran alguna relación entre las bronquiectasias y la eosinofilia pulmonar.

En conclusión, si bien en nuestro medio son más frecuentes otras formas de manifestación del pulmón eosinofílico, tal es el caso de la eosinofilia pulmonar simple causada por parásitos (Síndrome de Loefler), o incluso aquellas asociadas con enfermedades sistémicas, la enfermedad de Carrington o NEC, aunque es una entidad rara, puede ser fácilmente identificada, pues contamos con las herramientas necesarias para su diagnóstico y tratamiento adecuado.

Los autores solicitaron consentimiento informado al paciente del presente artículo

para su publicación. Dicho consentimiento se encuentra a disposición para revisión por el Comité Editorial de la Revista MEDICINA UPB.

DECLARACIÓN DE CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Carrington CB, Addington WW, Goff AM, Madoff IM, Marks A, Schwaber JR, *et al.* Chronic eosinophilic pneumonia. *N Engl J Med.* 1969;280:787-798.
2. Khoo KL, Lim TK. Pulmonary hypereosinophilia. *Ann Acad Med Singapore.* 2004 Jul;33(4):521-3.
3. Campos LE, Pereira LF. Pulmonary eosinophilia. *J Bras Pneumol.* 2009 June; 35(6):561-573.
4. Jeong YJ, Kim KI, Seo IJ, Lee CH, Lee KN, Kim KN, *et al.* Eosinophilic lung diseases: a clinical, radiologic, and pathologic overview. *Radiographics.* 2007 May-Jun;27(3):617-37.
5. Martínez A, Córdoba A, Rada R, Navarro M. Síndrome de pulmón hipereosinofílico: Revisión a un viejo problema. *Rev Colomb Neumol.* 2010; 22(3):74-88.
6. Shintani H, Fujimura M, Yasui M, Ueda K. Acute eosinophilic pneumonia caused by cigarette smoking. *Intern Med.* 2000;39(1):66-8.
7. Allen JN, Davis WB. Eosinophilic lung diseases. *Am J Respir Crit Care Med.* 1994;150:1423–1438.
8. Marchand E, Cordier JF. Idiopathic chronic eosinophilic pneumonia. *Orphanet J Rare Dis.* 2006 Apr 6;1:11.
9. Al-Tawfiq JA, Doujaiji B. Bilateral upper-lobe peripheral consolidation in a 56-year-old woman. *Chest.* 2008 Jun;133(6):1512-6.
10. Marchand E, Reynaud-Gaubert M, Lauque D, Durieu J, Tonnel AB, Cordier JF. Idiopathic chronic eosinophilic pneumonia. A clinical and follow-up study of 62 cases. The Groupe d'Etudes et de Recherche sur les Maladies "Orphelines" Pulmonaires (GERM"O" P). *Medicine.* 1998;77(5):299-312.
11. Reyes AE, González JO, Landgrave IX, Castro LJ, Pérez AC, Espinosa FR. Síndromes pulmonares eosinofílicos. *Med Int Mex.* 2009;25(6):461-7.
12. Samman YS, Wali SO, Abdelaal MA, Gangi MT, Krayem AB. Chronic eosinophilic pneumonia presenting with recurrent massive bilateral pleural effusion. *Chest.* 2001;119:968–970.
13. Johkoh T, Müller NL, Akira M, Ichikado K, Suga M, Ando M, *et al.* Eosinophilic lung diseases: diagnostic accuracy of thin-section CT in 111 patients. *Radiology.* 2000;216(3):773-80.
14. Kwak HJ, Moon JY, Choi YW, Kim TH, Sohn JW, Yoon HJ, *et al.* High prevalence of bronchiectasis in adults: analysis of CT findings in a health screening program. *Tohoku J Exp Med.* 2010; 222(4):237-42.
15. Barker A. Bronchiectasis. *N Engl J Med.* 2002;346:1383-1393.