

Pneumonia antolatu kriptogenikoa, kasu bat oinarri hartuta

Cryptogenic organizing pneumonia, based on a case report

Marta Beobide Aldape, Iera Sagastizabal Gomez

Gernikako Osasun Zentroa

marta.beobidealdape@osakidetza.eus

Laburpena

Pneumonia antolatu kriptogenikoa (PAK) jatorri ezezaguneko biriketako hanturazko gaixotasuna da, pneumonia interstizial idiopatikoaren taldekoa. Patologia ezohiko hau emakumezko zein gizonezkoetan agertzen da, 50-60ko hamarkadaren bueltan; tabakoa ez da arrisku-faktoretzat hartzen eta, glukokortikoideekiko erantzun onari esker, pazienteen bi herenek hobekuntza klinikoa eta erradiologikoa daukate prozesuaren amaieran.

Gernika-Lumoko Ospitalean, 69 urteko gizon bat artatu zen lau egunetako ondoez, izerdi eta flema horixka sintomekin. Hasiera batean, klinika eta toraxeko erradiografian ikusitako kondentsazio lobarrarengatik, pneumonia infekziosotzat jo eta tratamendu antibiotikoa jarri zitzaion. Baina, hilabetera, hobekuntza sintomatikoa izan arren, irudi erradiologikoak okerrera egin zuen eta ordenagailu bidezko tomografia egin ondoren, diagnostikoa pneumonia antolatu kriptogenikora aldatu zitzaion.

Aurkeztutako lan honen helburua da ezohikoa den patologia honi buruzko argitaratutako azken eguneraketak laburbiltzea, gure kontsulten egunerokotasunean lagungarri izan dadin.

Gako-hitzak: pneumonia antolatua, gaixotasun interstiziala, kriptogenikoa.

Abstract

Cryptogenic organizing pneumonia (COP) is an inflammatory disease of the lungs of unknown etiology, belonging to the group of idiopathic interstitial pneumonias. This unusual pathology presents in both women and men, around the age of 50 to 60; tobacco is not considered a risk factor and due to the good response of glucocorticoids, two thirds of patients show clinical and radiological improvement by the end of the process.

A 69-year-old man was admitted to Gernika Hospital with symptoms that started four days before with malaise, sweating and yellowish sputum. At first, given the clinical presentation and the lobar condensation observed on the chest x-ray, a diagnosis of infectious pneumonia was made and antibiotic treatment was initiated. However, despite a symptomatic improvement a month later, the radiological images worsened, and after performing a CT scan, the diagnosis was changed to Cryptogenic organizing pneumonia.

The aim of this paper is to summarize the latest available updates on this unusual pathology, which will be highly useful in day-to-day practice.

Keywords: Organizing pneumonia, interstitial disease, cryptogenic.

Bidalia: 25/03/27

Onartua: 25/11/25

<http://doi.org/10.26876/Osagaiz.2.2025.6059>

1. Kasu klinikoaren aurkezpena

Pneumonia antolatu kriptogenikoa (PAK) biriketako jatorri ezezaguneko gaixotasuna da, biriketako gaixotasun interstizialen espektroan kokatzen dena (1). Birika-kontsolidazioaren irudi iraunkorra aurkeztu du, kausa infekziosorik identifikatu gabe, eta horrek diagnostiko diferentzial konplexuak ekar ditzake. (2). Jarraian, gaixotasun honen kasu bat eta haren bilakaera klinikoa azaltzen dira.

1.1 Aurrekariak eta koadro klinikoa

69 urteko gizonezkoa, honako aurrekari mediko hauek dituen: miokardioko infartu akutua, hematoma okzipital intraparenkimatosa, hipertentsioa eta erretzaile ohia. Ohiko tratamenduan azido azetilsalizilikoa, bisoprolola, atorvastatina eta ezetimiba hartzen ditu.

Azken 3-4 egunetan ondoez orokorra aurkeztu zuen, palpitazioak eta izerdia agertuz. Eztula ere bazuen, karkaxa horixkarekin batera. Hasiera batean ez zuen sukarrik izan, baina azken egunetan sentazio distermikoa azaldu zuen, gaueko hotzikarekin.

Larrialdietara iritsi zenean, lehen bisitan, 38,1°C-ko temperatura azaldu zuen. Toraxeko erradiografia egin zioten, eta eskuineko beheko lobuluan kondentsazio bat ikusi zen. Komunitatean eskuratutako pneumonia susmatuta, tratamendu antibiotikoa jarri zitzaion: amoxizilina-klabulanikoa 875/125 mg aste batez eta azitromizina 500 mg 3 egunez. Familiako medikuaren bidez jarraipen ambulatorioa egitea erabaki zen.

1.2 Bilakaera eta proba osagarriak

Gure lehen mailako kontsultetan egindako kontrol klinikoek hobekuntza erakutsi bazuten ere, hila-bete geroago egindako kontrol erradiografikoak kondentsazio albeolar iraunkorra erakutsi zuen parenkiman, hasierakoa baino nabarmenagoa, airezko bronkogramarekin (1. irudia).

Egoera klinikoan nekea nabarmenduz eta erradiologikoki txarrera eginik, azterketa fisikoan eskuineko birika-oinarrian krepatazioak entzuten ziren. Irudi erradiologikoaren iraunkortasuna eta bilakaera klinikoa ikusita, levofloxacino 500 mg 7 eguneko tratamenduarekin hasi eta Pneumologiako Zerbitzuarekin interkontsulta egin zen. Egindako analitikan hematimetria, autoimmunitatea eta profil erreumatikoa negatiboak izan ziren. Beraz, ebaluazio sakonagoa egiteko, toraxeko ordenagailu bidezko tomografia axiala (OTA) eskatu zen.

1.3 Diagnostikoa eta tratamendua

Bitartean, larrialdietara joan zen beste behin krisialdi hipertentsibo batengatik, eta toraxeko erradiografian, aurreko irudietan agertzen ez zen kondentsazio berri bat nabarmentzen zen ezker-hemitoraxean. Ez zegoen fase akutuko erreaktanteen igoerarik, sukarrik, ezta eztulik ere.

Hilabete geroago egindako toraxeko OTAk pneumonia multilobarra erakutsi zuen eskuineko birikan, gaixotasun-zantzurik gabe (2. eta 3. irudiak).

Ondoren, bronkoskopia bidezko garbiketa bronko-albeolarra egin zitzaion erdiko lobuluan eta lortu-tako laginak immunologia, zitologia eta mikrobiologiara bidali ziren. Emaitzak negatiboak izan ziren hiru eremuetan, ez baitzen kultibo aerobioetan ezer hazi, ezta zelula gaiztorik agertu zitologian ere.

Aurkikuntza horien aurrean, eta ohiko antibiotikoekin erantzunik ez zegoela ikusita, pneumonia anto-latu kriptogenikoaren diagnostikoa ezarri zen. Diagnostiko horrekin, 30 mg-ko prednisona-dosia ematen hasi zitzaion eguneko, eta Pneumologiako beste kontsulta bat eman zitzaion, tratamenduaren doikuntzarako.

Prednisona 30 mg eguneko, hiru astetan mantendu eta gero, dosiaren jaitsiera progresiboa egin zitzaion, 20 mg hiru astetan eta azkenik 10 mg beste 3 astetan, tratamendua amaitu arte eta azitromizina 500 mg astean hiru egunetan mantenduz.

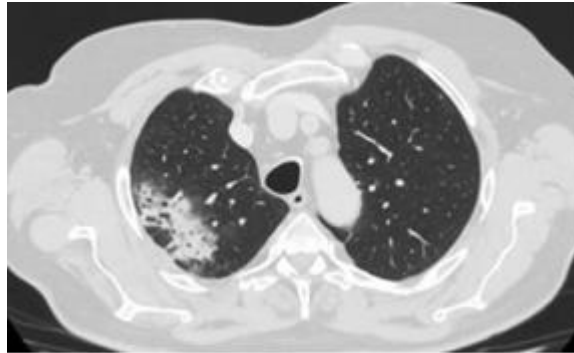
1.4 Irudiak

1. irudia. Kontsolidazio albeolarra progresioan. Ezkerreko irudian ikusten da eskuineko beheko lobuluan kondentsazioa dagoela eta haren progresioa eskuinerantz, kontsolidazio albeolarra eman arte. Beheko irudian gaixotasunaren progresioa, non ezkerreko birikan kondentsazio bat agertzen den eta eskuineko lesioen atenuazioa nabarmentzen den.

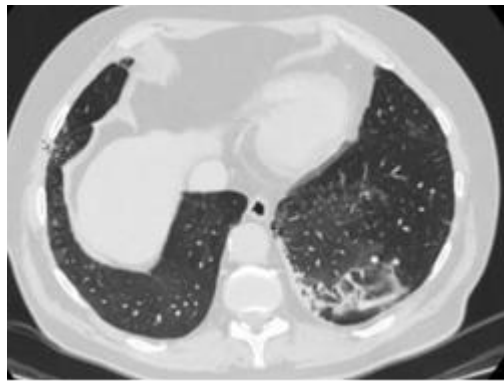


(ezker hemitoraxeko dentsitate-igoera)

2. irudia. Eskuineko goiko lobulua, kondentsazioa bronkograma aereoarekin.



3. irudia. Ezkerreko beheko lobulua, kontsolidazio-eremua beira zeharrargi edo deslustratuarekin.



2. Sarrera

Pneumonia antolatu kriptogenikoa (PAK) jatorri ezezaguneko biriketako hanturazko gaixotasuna da, pneumonia interstizial idiopatikoaren taldekoa. Histologikoki, granulazio-ehunaren presentziak ezaugarritzen du. Albeoloetan eta amaierako bronkioloetan fibroblastoen proliferazioa eta hanturazko exudatuaren antolaketa gertatzen dira, amaierako aire-bidea partzialki oztopatuz (3) (4).

Klinikoki, PAKa sintoma ez-espezifikoekin agertzen da, hala nola eztul iraunkorra, disnea progresiboa eta sukar arina, eta infekzio pneumonikoekin nahas daiteke. Diagnostikoa berresteko, erresoluzio handiko ordenagailu bidezko tomografia erabiltzen da eta, horri esker, biriketako beira esmerilatu moduko kondentsazio albeolarak ikusten dira (pazienteen % 90ean presente daudenak); gehienbat eremu periferikoetan. Erresoluzio handiko ordenagailu bidezko tomografiak toraxeko erradiografiak erakusten duena baino gaixotasunaren zehaztapen zorrotzagoa eskaintzen du. (5) (6)

Pneumonia infekziosoek ez bezala, PAKak ez die antibiotikoei erantzuten, aldiz, kortikoideen aurrean sentikortasun nabarmena erakusten du, gehienetan sendabidea lortuz. Hala ere, haren bilakaera aldakorra izan daiteke, eta tratamendu egokia eta jarraipen zorrotza egitea beharrezkoa da berrerortzeak saihesteko. (1) (6)

3. Helburuak

- Pneumonia antolatu kriptogenikoaren ezaugarri klinikoak eta prozesu diagnostikoa aztertzea.
- Kasu kliniko baten bidez, diagnostiko diferentzialaren garrantzia nabarmentzea.

- Gaixotasunaren bilakaera eta jarraipenaren garrantzia azpimarratzea, berrerortzeak saihesteko.
- Berrikuspen honen bidez, osasun-arloko lankideei PAKari buruzko informazioa modu zehatz eta eguneratuan helaraztea.

4. Berrikuspena

4.1 Epidemiologia

Pneumonia antolatu kriptogenikoa gaixotasun ezohikoa da, intzidentzia eta prebalentzia zehatz ezezagunekoa. Espainian, eskuragarri dauden datuen arabera, PAKak biriketako gaixotasun interstizialen kasu guztien gutxi gorabeherako % 10 osatzen du (1).

Gaixotasuna bizitzako 50-60ko hamarkadan agertu ohi da, eta berdin eragiten die gizonezkoei zein emakumezkoei. PAKa oso gutxitan aurkezten da haurretan eta iraganeko edo egungo tabakismoa ez da faktore eragileztat hartzen.

4.2 Etiopatogenia

Pneumonia antolatu kriptogenikoaren patogenia ezezaguna da. Hanturazko eta fibroproliferazio-prozesu itzulgarria da, eta ez du biriketako arkitektura aldatzen, pneumonia interstizial idiopatiko gehienek ez bezala.

Epitelio albeolarreko lesio akutuak honakoak eragiten ditu: plasma-proteinak isurtzea, fibroblastoak bahitzea eta argi albeolarrean fibrina sortzea. Prozesua antolakuntza albeolarrean amaitzen da, fibroblastoak eta miofibroblastoak albeoloen barnean bahitu eta ugaltzen dira, kimu fibroinflamatorioak (Massonen polipoak) eratzeko.

Endotelio baskularren hazkuntza-faktorea eta matrizearen metaloproteinasaren erregulazio anormala PAKarekin lotuta egon dira. Hala ere, proteina horien deserregulazioa biriketako beste gaixotasun askotan ikusi da, eta PAKaren patogenian daukaten zeregin zehatzak espekulatiboa izaten jarraitzen du. Angiogenesiaren eta apoptosiaren erregulazioak PAKaren lesio fibrotikoen itzulgarritasunean eragin dezake, ohiko pneumonia interstizialetan, berriz, lesio itzulezinak izanik.

Tratamenduarekin, hanturazko zelulak eta fibrina-gordailuak desagertzen dira eta albeolo barneko kimuak interstiziorantz birmoldatzen dira, unitate albeolarraren osotasuna eta funtzioa bermatzeko. (7).

4.3 Klinika

PAKa eztula, disnea eta erradiografian ebatzi gabeko edo errepikatzen diren biriketako infiltratuak daukaten pazienteetan susmatu behar da; sintoma hauek pneumonia infekziosoaren antzekoak izanik.

Iraupen laburreko eztula, sukarra eta ondoeza ohiko sintomak izaten dira. Gaixoen erdiek gripearen antzeko agerpen akutua izaten dute sukarrarekin, nekearekin eta eztularekin, baina beste paziente batzuetan, sintomak ez dira hain akutuak. Komunitate-jatorriko pneumoniaren aurkako antibiotiko enpirikoei ez erantzutea izan daiteke hanturazko pneumonia ez-infekziosoaren presentziaren lehenengo seinalea. (1)

PAKak histologikoki eta erradiologikoki pneumonia antolatuaeren ereduari jarraitzen dio. Kausa ezagunik ez dagoenean kriptogenetikoa dela esaten dugu, baina pneumonia antolatuaeren patroia beste zenbait gaixotasunetan ere azaldu daiteke, hauek pneumonia antolatu sekundarioak direlarik. Pneumonia antolatu sekundarioa ikus daiteke, adibidez, ehun konektiboaren gaixotasunetan, erradioterapiaren ondorioz, zenbait farmakoren ondorioz (amiodarona, bleomiia, metotrexato...), gaixotasun hematologikoetan, transplanteetan, immunodefizientzietan, hesteetako gaixotasun inflamatorioetan eta inhalazioaren ondoriozko lesioetan. Horregatik, ustezko gaixotasun interstiziala duten paziente guztiekin gertatzen den bezala, historia klinikoak ehun konektiboaren gaixotasuna

Marta Beobide eta Iera Sagastizabal

iradokitzen duten sintomak jaso behar ditu (adibidez, artralgiak, begi lehorrak, aho lehorra, muskuluen ahultasuna, sentikortasun-galera, parestesia), baita egun eta azken boladan hartutako botikak eta irradiazio terapeutikoa, kearen edo hautsen eraginpean egotearen historia, anorexia, nekea eta B sintomak. (8).

4.4 Diagnostika

4.4.1 Toraxeko erradiografia

Toraxeko erradiografian aurkikuntzak askotarikoak izan daitezke. (5)

- Biriketako opakutasun errepikakorrek edo migratzaileak (% 25-50)
- Aldebakarreko sendotze-opakutasunak eta beira-opakutasunak (% 30-45)
- Opakutasun lineal edo nodular irregularrak adierazpen erradiografiko bakar gisa (% 4-6)
- Isurketa pleurala, txikia eta alde bakarrekoa (% 5)

4.4.2 Ordenagailu bidezko tomografia

PAKa duten gaixoetan, OTAk (ordenagailu bidezko tomografia axialak) toraxeko erradiografiak baino zehaztapen zorrotzagoa eskaintzen du gaixotasunaren baloraziorako.

Eredu erradiografikoen artean: kontsolidazio irregularrak, beira lausoko opakutasunak, opakutasun nodular txikiak eta bronkio-hormaren dilatazioen loditzea aurkitzen ditugu. (5)

Opakutasun irregularrak birikaren periferian gertatzen dira gehienetan, eta biriketako beheko lobulu-etan izaten dira batez ere. Haien ezaugarriak esanguratsuena opakotasunen izaera migratzailea da.

Agerpen erradiografiko ez hain ohikoak dira, aldiz: kabitatu daitezkeen nodulu edo masa anitz, mikro-noduluak, opakutasun erretikular irregular eta subpleuralak eta ilargierdi edo eraztun- formako opakutasunak. Pleura-isuria arraroa da agertzea. (8)

4.4.3 Garbiketa bronko-albeolarra (GBA)

Garbiketa bronko-albeolarren helburua, PAKa izan dezaketen pazienteetan, bronkioskopiaren bidez laginak lortzea da, infekzioaren, pneumonia eosinofilikoaren, hemorragiaren eta neoplasia gaiztoaren presentzia ebaluatzeko eta diagnostiko diferentziala egiteko. (10)

GBA egiteko kokapena erresoluzio handiko ordenagailu bidezko tomografiaren arabera aukeratu daiteke. PAKan infiltratuen natura migratzailea izanik, miaketa eguneratuak beharrezkoak dira kokapen egokia finkatzeko. Bestela, gaixotasun difusoa, eskuineko erdiko lobulua edo lingula garbitzen dira likidoen berreskurapena optimizatzeko. (1)

Aztertutako zelulen zenbaketan "patroi mistoa" ageri da normalean, gehienbat linfositikoa, eosinofi-loekin eta neutrofilo gutxirekin.

Laburbilduz, garbiketa bronko-albeolarra tresna erabilgarria da PAKa izan dezaketen pazienteen ebaluazioan, batez ere diagnostiko alternatiboak baztertzeko, hala nola infekzioak edo pneumonia eosinofilikoa. Hala ere, LBAren emaitzek berez ezin dute PAKa diagnostikatu.

4.4.4 Diagnostiko diferentziala

PAKaren diagnostiko diferentzialak ezaugarri kliniko, eredu erradiografiko eta ezaugarri histopatologiko antzekoak dituzten gaixotasunen espektro zabala hartzen du barne:

Antzekotasun kliniko eta erradiologikoak dituzten gaixotasunak: (7)

- Komunitate-jatorriko pneumonia.
- Pneumonia eosinofiliko kronikoa.
- Hipersentsibilitate bidezko pneumonia.
- Biriketako limfoma eta granulomatosi limfomatoidea.
- Pneumonia idiopatiko interstiziala.
- Pneumonia granulomatoso antolatzailea.
- Pneumonia fokal antolatzailea.
- Biriketako neoplasia (adenokartzinoma, batez ere lepidikoa).
- Baskulitisa
- PA sekundarioak.

PAkaren diagnostikoak kausa ezagunak baztertzea eskatzen du, PAKa definizioz idiopatikoa baita. Ondorioz, pneumonia antolatuen diagnostiko diferentzialak aurrekoez gain kausa sekundarioak identifikatzea eskatzen du: infekzioak (bakterianoak, birikoak, fungikoak...), droga/tratamendu toxizitateak (amiodarona, nitrofurantoina, metotrexatea...), ehun konektiboaren gaixotasunak (arthritis erreumatoidea, esklerosi sistemikoa, polimiositisa/dermatomiositisa....), erradiazioa, inhalazio-lesioak....

4.4.5 Anatomia patologikoa

Diagnostiko histopatologikoa egiteko, funtsezko bi irizpide bete behar dira: (1)

- Pneumonia antolatuaren ezaugarri histopatologikoen presentzia, besteak beste, hanturazko hondakinen tapoi barne-luminalak; batez ere arnasbide txikietan, hodi albeolarretan eta ondoko albeoloetan, eta inguruko birikan hantura interstizial arina.
- Beste prozesu bat iradokitzen duten ezaugarri histopatologikorik ez izatea (adibidez, hipersentsibilitate-pneumonitisa iradokitzen duten granulomak, pneumonia eosinofiliko kronikoa iradokitzen duen eosinofilia nabarmena, lesioen denbora-heterogeneotasuna eta ohiko pneumonitis interstizialaren fibroblasto-fokuak).

PAren lesio histopatologikoen ezaugarriek hodi albeolarretan granulazio-ehunaren gehiegizko ugaltzea erakusten dute, kolagenoan txertatutako fibroblastoz eta miofibroblastoz osatua. Granulazio-ehunez osatutako tapoiak albeolo batetik aldamenekora heda daitezke Kohn-en poroetatik; "tximeleta" eredu bereizgarria sortuz. Lesio bronkiolarrek ziurrenik granulazio-ehunaren tapoi intraluminalen hedapena islatzen dute zaku eta hodi albeolarretatik bronkioloetaraino.

Kaltetutako eremuen barruan itxura uniformea da; linfozitoek eta plasma-zelulek hantura kroniko arina eratuz horma albeolarretan, lesio patologikoa gehienbat aire-espazioaren barruan egonez.

4.5 Tratamendu-aukerak

PAkaren tratamendua ez da entsegu aleatorizatueta aztertu; beraz, tratamendu-erabakiak praktika-gidetan, kasu-serieen behaketetan eta esperientzia klinikoan oinarritzen dira. Sintomen larritasunak

Marta Beobide eta Iera Sagastizabal

aurkezpenaren unean, biriketako funtzioaren narriadurak, gaixotasunaren erradiografia-hedapenak eta progresioaren abiadurak baldintzatzen ditu tratamenduaren noizkoa eta norakoa. (11)

4.5.1 Paziente sintomatikoak

PAKa duten paziente gehienek biriketako funtzioen narriadura eta aldaketa erradiografiko lausoarekin lotutako sintoma iraunkor eta progresiboak dituzte. Kasu hauetan glukokortikoide sistemikoak dira tratamenduaren ardatz. Gaixo askok hasierako egunetan erantzuten diote tratamenduari eta aste batzuen buruan ikusten da erantzun nabarmena.

Prednisona hasierako ahozko dosia (0,5-1 mg/kg/eguneko), lau astez mantentzea gomendatzen da gutxi gorabehera, eta ondoren jaitsiera progresiboa egitea. Tratamendua hasi eta lau edo sei astera hobekuntza klinikoa ikusten bada, prednisona-dosiaren murriztapen progresiboa hasiko dugu (10 mg-ko jaitsiera 2-4 asterik behin 20 mg-ra iritsi arte, gero 5 mg 2-4 asterik behin), betiere gaixoak hobetzen edo egonkor jarraitzen badu eta 4-6 hilabeteko tratamendua bete arte. (1)

Ebaluazio klinikoaz gain, pazienteari ohiko toraxeko erradiografia eta biriketako funtzioaren azterketak egin behar zaizkio prednisonaren jaitsiera bakoitzean edo bi edo hiru hilabeterik behin, glukokortikoideen terapia sistemikoa duen bitartean. Gaixotasunak okerrera eginez gero, prednisonaren dosia aurreko dosiraino igo edo berriro ezarri behar da. (1)

Prednisonaren dosia 20 mg/eguneko baino altuagoa denean, *Pneumocystis jirovecii*-ren aurkako profilaxia egitea komeni da, kotrimoxazol 800 mg astean 3 aldiz hartuta.

Gaixotasun sintomatikoa duten pazienteetan, eta kortikoideak toleratzen ez dituztenetan, makrolidoak kontuan hartu litezke. Litekeena da makrolidoen terapiaren onura efektu antiinflamatorioekin lotuta egotea, mikrobioen aurkako efektuekin baino gehiago. Klaritromizina (250 mg egunean edo 500 mg 12 ordurik behin) eta azitromizina 500 mg astean hiru egunetan 3-6 hilabetetan ematea dira aukerak. (1)

4.5.2 Gaixotasunaren progresio azkarra edo arnasketa-urritasuna duten pazienteak

Gaixo hauetan, aireztapen mekanikoaren beharra da tratamendua baldintzatzen duena. Aireztapen mekanikorik behar ez duten pazienteetan, hasierako terapia zain barneko glukokortikoideekin iradokitzen da. Gaixoak hobekuntza-zantzuak erakusten dituenetan (normalean bost eguneko epean), glukokortikoideen terapia ahozko prednisonara pasatzen da.

Aireztapen mekanikoa behar dutenetan, zain barneko glukokortikoideak dosi altuetan gomendatzen dira (normalean metilprednisolona 250 mg, sei ordurik behin, edo 1.000 mg, egunean behin, hiru edo bost egunez).

72 orduko epean erantzun ezean, bigarren agente bat sartzea behartzen gaitu, ziklofosfamida zb 500-750 mg/m². Ziklofosfamidaren erantzuna azkarrago eman ohi da zain barneko dosietan, baina hemen ere esperientzia klinikoan oinarritzen gara, ez baitago iturri aipagarririk argitaratuta.

Ziklofosfamida erabiltzerakoan, metilprednisolonaren dosia jaitsi behar dugu gero, eta 4 astera ziklofosfamida azatioprinagatik trukatu. (1)

Farmako immunosupresoreak glukokortikoideekin konbinatzeak erantzun ona duela ikusi da, batez ere aurretik kortikoideekin edo/eta makrolidoekin erantzuten ez duten pazienteetan (ziklofosfamida, azatioprina, ziklosporina A, mikofenolato eta errituximab). (10)

4.5.3 Glukokortikoideekiko erantzun eskaseko pazienteak

Gaixotasun egonkorra duten baina glukokortikoide sistemikoekin hobetzen ez diren gaixoetan, hasierako proba diagnostikoen emaitzak berrikusiko dira, pazienteak diagnostiko alternatiborik ez duela ziurtatzeko.

Diagnostiko alternatiboen ebaluazioa amaitu ondoren, behin betiko diagnostikoa ezartzeko, birikagin bat lortzearen (biopsiaren) arriskuak eta onurak eztatatu behar dira (1)

Gainjarritako infekzioak ere baztertu behar dira, batez ere hasierako hobekuntza baten ondoren okerragotze bat ematen bada. Egoera horretan, bronkoskopia eta garbiketa bronko-albeolarra errepikatuko da ezkutuko infekzioak detektatzeko. (12)

Makrolidoak beren propietate antiinflamatorioengatik erabiltzen dira, kortikoideekiko intoleranteak diren edo maiz berrerortzen diren pazienteetan aukera alternatibo gisa, haien tolerantzia eta segurtasuna onak izanik. Hala ere, ezin da baloratu makrolidoen erantzun-tasa, epe luzera izan dezaketen eragina ez baita aztertu. (13).

4.5.4 Berrerortzeen tratamendua

Glukokortikoideak murrizten direnean, berrerortzeak ohikoak dira (horregatik praktika klinikoan, jaisuten ditugun bakoitzean toraxeko erradiografia batekin egiten da kontrola kontsultetan). Serie batzuetan, gaixoen erdiek baino gehiagok gutxienez berrerortze kliniko bat izaten dute gaixotasunean zehar. Ondo toleratzen den azken glukokortikoidearen dosia berrezartzea gomendatzen dugu berrerortzearen lehen seinalearen aurrean, era horretan, glukokortikoideen dosia handitzea saihesten baita eta dosi metatu txikiagoak eragiten baititu.

Diagnostiko berantiarrak eta tratamendua berandu hasteak gaixotasuna larri bilakatzearen arriskua areagotzen dute. (7)

Kasu-serie batzuek ere iradoki dute onuragarria dela makrolido bat gehitzea berrerortzeen testuinguruan. Bestetan, azatioprina da glukokortikoideekiko erantzunik eza, intolerantzia edo berauek saihesteko beste aukera bat. (13)

5. Pronostikoa

PAKaren pronostiko orokorra biriketako beste gaixotasun interstizial batzuen baina askoz hobea da, hala nola biriketako fibrosi idiopatikoa, pneumonia interstizial ez-espezifiko fibrosatzailea eta pneumonia interstizial akutua. (1)

Gaixoen suspertzea, gehienetan, hobekuntza kliniko, fisiologiko eta erradiologiko osoarekin, glukokortikoideekin tratatutako pazienteen bi herenetan gertatzen da. Hobekuntza sintomatikoa aste baten edo biren buruan gertatzen da, nahiz eta beste askok pixkanaka-pixkanaka hobera egiten duten, hainbat aste edo hilabete ondoren. (13)

Egindako OTAk anomalia iraunkorrak erakutsi ditzake hobekuntza klinikoa izan arren.

Toraxeko erradiografian aire-espazioko opakutasunak dituzten pazienteek askoz pronostiko hobea dute opakutasun erretikularrak dituztenek baino. (14)

Pazienteen heren batek sintoma iraunkorrak, biriketako funtzioaren probetan anomaliak eta gaixotasun erradiografikoa izaten ditu. Oro har, gaixotasunaren hasierako sintomen larritasunak ondorengo berrerortzeak baldintzatzen ditu. Berrerortzeko arrisku-faktoreak honako hauek dira: hipoxemiaren larritasuna, anomalia erradiografikoen norainokoa, biriken funtzioaren narriaduraren larritasuna, azpiko gaixotasunaren (komorbilitateen) presentzia eta tratamendua ezartzeko atzerapenaren iraupena.

6. Eztabaida, ondorioak

Pneumonia antolatu kriptogenikoa identifikatu gabeko hainbat lesioren biriketako erreakzioaren emaitza da.

Gaixotasun honek ebaluazio zehatza eskatzen du, kausa zehatzekin erlazionatutako pneumonia antolatuak baztertu behar baitira: infekzioak, gaixotasun autoimmuneak, substantzia toxikoen esposizioak (ingurumen edo lanekoak), botikek edo erradioterapiak eragindako efektuak. (9)

Tratamenduaren gomendioak ez dira saiakuntza aleatorizatueta aztertu; beraz norberaren esperientzia klinikoan eta kontrolatu gabeko azterketen emaitzetan oinarritzen dira, tratamenduaren lehen aukera glukokortikoideak izanik. Esteroideei erantzuten ez dieten pazienteetan, makrolidoak (azitromizina klaritromizina) eta immunozabatzailak (ziklofosfamida, azatioprina edo errituximab) hartu behar dira kontuan. (10)

Pneumonia infekziosoa duten pazienteetan tratamendua hastean, sukarrak, leukozitosia eta proteina C erreaktiboaren mailak jaisteko joera izaten dute hirugarren eta bosgarren egunaren artean, krepitazailak aste baten buruan desagertzen dira, eta aldaketa erradiografikoak lau asteren buruan normalizatzen dira. (7) Faktore askok ebazpen-prozesua luza dezakete, hala nola adinak, komorbiditateak, agente etiologikoek eta gaixotasunaren larritasunek. Hau da, biriketako gaixotasun buxatzaile kronikoak, alkoholismoak, gaixotasun neurologikoek, kardiopatiek, giltzurrun-gaixotasun kronikoak, neoplasiek, diabetes mellitusak edo immunoeskasiek prozesua motel dezakete.

Hala ere, gure kasuan bezala, ezinbestekoa da anamnesi zehatza eta azterketa fisiko sakona egitea hasierako kudeaketan. Halaber, azterketa mikrobiologikoa berrikusi eta osatu behar da, irudi-kontrol egokia gauzatu eta infekziosoak diren zein ez diren kausak kontuan hartu behar dira. Birika-kondentsazioak daudenean, kausa ez-infekziosoak kasuen % 16 eta % 50 artean kokatzen dira, eta, horien artean, biriketako tronboenbolismoa, neoplasia, baskulitisa, sarkoidosia, droga-toxikotasuna eta PAKa aurkitzen dira. (1)

Gure kasuan ordenagailu bidezko tomografia bidez egin zen diagnostikoa, testuinguru kliniko egokian. Honetan azpimarratzen da patroia atipikoa bereiztearen garrantzia. Kontsolidazio-patroi periferiko eta bilateralak, erretikularrak eta patroia migratzaileak dira gehien deskribatutako ezaugarriak.

Kasu honek azpimarratzen du, antibiotiko egokia hartu arren, pneumonia iraunkor bat duten pazienteetan PAKa kontuan hartzearen garrantzia. Bereiziki, irudi erradiologikoetan patroia migratzaileak agertzen direnean. Diagnostiko eta tratamendu egoki bat emateko, ezinbestekoa da ebaluazio erradiologiko zehatza egitea, jarraipen zorrotza bermatzea eta Pneumologiako Zerbitzuaren lankidetzarekin izatea. (12)

7. Bibliografia

1. King TE Jr, Flaherty KR. Cryptogenic organizing pneumonia. 2024 [Eguneratuta: 2024-10-01; Kontsulta: 2025-01-10]. Hemen: Uptodate [Internet]. Waltham (MA): Uptodate. c2024-. Eskuragarri: https://www.uptodate.com/contents/cryptogenic-organizing-pneumoniasearch=Cryptogenic%20organizing%20pneumonia&source=search_result&selectedTitle=1~91&usage_type=default&display_rank=1
2. Pallás Beneyto LA, Rodríguez Luis O. Neumonía criptogénica organizada en el anciano. Rev Esp Geriatr Gerontol. 2009 maiatza;44(3):123-130. Eskuragarri: doi: 10.1016/j.regg.2008.11.003.

3. Jorge L. Quintero Barrios, Eder A. Hernández Ruiz, Erika G. Guarín Navas. Cryptogenic organizing pneumonia. Asociación Colombiana de Neumología y Cirugía de Tórax. Revista Colombiana de Neumología. Vol. 33, 2. zenbakia (2021). Bogotá, Kolonbia: ASONEUMOCITO; 2021. Or. 101 [kontsultatua 2025eko martxoaren 13an]. Eskuragarri: <https://revistas.asoneumocito.org/index.php/rcneumologia/issue/view/21/25>
4. Choi SI, Jung WJ, Lee EJ. Korean Guidelines for Diagnosis and Management of Interstitial Lung Diseases. Cryptogenic Organizing Pneumonia. Tuberculosis and Respiratory Diseases (Seoul) [Internet]. 2021 [Kontsulta: 2025-01]; 84(3):171-175. Eskuragarri: doi 10.4046/trd.2021.0025.
5. Lee, Joyce. Neumonía en organización criptogénica. In: MSD Manuals, etxeko edizioa [Internet]. [lekua ezezaguna]: MSD Manuals; berrikusita 2023ko uztailen [kontsultatua 2025eko martxoan]. Eskuragarri: <https://www.msdmanuals.com/es/hogar/trastornos-del-pulm%C3%B3n-y-las-v%C3%ADas-respiratorias/enfermedades-pulmonares-intersticiales/neumon%C3%ADa-en-organizaci%C3%B3n-criptog%C3%A9nica>
6. Olivares A Felipe, Fica C Alberto, Charpentier V Paulo, Hernández M Antonio, Manríquez A María Eugenia, Castro S Marcelo. Neumonía criptogénica organizada como diagnóstico diferencial de neumonía que no responde a tratamiento. Revista Médica de Chile [Internet]. 2014 [Kontsulta: 2025-01];142(2):261-266. Eskuragarri: doi 10.4067/S0034-98872014000200017.
7. Talmadge E. King, Jr., M.D., and Joyce S. Lee, M.D. Cryptogenic Organizing Pneumonia. N Engl J Med [Internet]. 2022 [Kontsulta: 2025-01] ;386(11):1058– 1069. Eskuragarri: <https://www.nejm.org/doi/full/10.1056/NEJMra2116777>
8. Pedro Pinto-Lopes, André Santos Silva, Joana Pimenta. “Non-resolving pneumonia”: A case of cryptogenic organizing pneumonia. Porto Biomed J. [Internet]. 2016 [Kontsulta: 2025-01];1(5):191-192. Eskuragarri: doi 10.1016/j.pbj.2016.10.004
9. King TE Jr, Flaherty KR, Hollingsworth H. Approach to the adult with interstitial lung disease: Clinical evaluation. [Eguneratuta: 2024-06-28; Kontsulta: 2025-06-10]. Hemen: Uptodate [Internet]. Waltham (MA): Uptodate. c2024-. Eskuragarri: <https://www.uptodate.com/contents/approach-to-the-adult-with-interstitial-lung-disease-clinical-evaluation>
10. Elzbieta Radzikowska, Justyna Fijolek. Update on cryptogenic organizing pneumonia. Front Med (Lausanne) [Internet]. 2023 [Kontsulta: 2025-01]; 10: 2.or. Eskuragarri: <https://doi.org/10.3389/fmed.2023.1146782>
11. Ganesh Raghu. Cryptogenic organising pneumonia: current understanding of an enigmatic lung disease. European Respiratory Review 2021 30(161): 210094; DOI: <https://doi.org/10.1183/16000617.0094-2021>
12. Vaz,A.P, Morais,A, Melo,N. Caetano Mota,P, Souto Moura,C, Amorim,A. Azithromycin as an adjuvant therapy in cryptogenic organizing pneumonia. Revista Portuguesa de

Pneumologia [Internet]. 2011 [Kontsulta: 2025-01]; 17(4):186-198. Eskuragarri: doi: 10.1016/j.rppnen.2011.03.001

13. Cottin, V. · Cordier, J.F. Cryptogenic organizing pneumonia. Semin Respir Crit Care Med.2012; 33:462-475. DOI: 10.1055/s-0032-1325157
14. Sujith V. Cherian, MD, FCCP. Algorithmic Approach to the Diagnosis of Organizing Pneumonia, A Correlation of Clinical, Radiologic, and Pathologic Features. CHEST Volume 162, Issue 1p156-178July 2022 . DOI: 10.1016/j.chest.2021.12.659 External Link
15. O'Neil Green, Jean-Pierre Assaker.Cryptogenic organizing pneumonia.2025. BMJ Best Practice [Internet] .[Eguneratua 2025-04-01][Kontsulta: 2025-01]; [2 or.]. Eskuragarri: <https://bestpractice.bmj.com//topics/en-gb/137>
16. Chandra D, Maini R, Hershberger DM. Cryptogenic Organizing Pneumonia. StatPearls [Internet]. [Eguneratua 2022-09-12]. [Kontsulta: 2025-01]; [2 or.] Eskuragarri: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29939651/>
17. S. Alcolea, A. Santiago Recuerda, M.C. Prado. Cryptogenic Organizing Pneumonia and Mediastinal Lymphadenopathy. Arch Bronconeumol [Internet]. 2004 [Kontsulta: 2025-01];40(8):384. Eskuragarri: doi 10.1016/S1579-2129(06)60326-1