**LA FUNCIÓN PULMONAR EN LA BRONQUIOLITIS OBLITERANTE**

Olaia Sardón Prado

Sección de Neumología Infantil. Hospital Universitario Donostia

La bronquiolitis obliterante (BO) es una enfermedad respiratoria obstructiva crónica que sigue a una agresión viral, en la mayoría de las ocasiones, de la vía respiratoria inferior que produce una inflamación y obliteración de la pequeña vía aérea.

A nivel histológico, la BO se divide en dos grandes categorías: la proliferativa, caracterizada por obstrucción de la vía respiratoria por pólipos, constituidos por tejido de granulación, que cuando se extiende hasta los alvéolos se conoce como bronquiolitis obliterante con neumonía organizada; y la constrictiva, caracterizada por inflamación y fibrosis de la pared bronquiolar, con diferentes grados de estrechamiento y obstrucción de la luz.

La incidencia y la prevalencia global son desconocidas aunque se ha descrito una mayor frecuencia de la enfermedad en el hemisferio sur (Argentina, Chile, Nueva Zelanda y Australia). En este sentido, se ha comunicado que los niños que desarrollaban BO de causa postinfecciosa, presentaban con mayor frecuencia un haplotipo característico de HLA DR8-DQB1\*0302, ampliamente descrito en población amerindia.

La causa más frecuente en Pediatría es la postinfecciosa, ligada especialmente a adenovirus (serotipos 3, 5, 7 y 21), que en algunas series se identifica hasta en un 71% de los casos y que se describe como un factor de riesgo independiente para el desarrollo de BO postinfecciosa (OR=49; IC95%=12-199). El genotipo de adenovirus 7h, subgénero B, se ha asociado con mayor gravedad de la enfermedad. La BO también se asocia a infección respiratoria por *Bordetella pertussis*, *Mycoplasma pneumoniae*, virus Influenza A, virus Parainfluenza, virus respiratorio sincitial (VRS) y el virus del sarampión. Además, se asocia a trasplantes de médula ósea, cardiopulmonar y/o pulmonar, al síndrome de Steven-Johnson, a la neumonitis por hipersensibilidad y a trastornos autoinmunes.

El diagnóstico se realiza mediante pruebas de imagen, pruebas de función pulmonar y biopsia pulmonar, esta última en los casos en los que sea necesaria. Anteriormente se consideraba a la biopsia pulmonar como el patrón oro para el diagnóstico en población no trasplantada. Sin embargo, actualmente el TCAR está sustituyendo a la biopsia pulmonar como técnica para el diagnóstico precoz de esta entidad. Resultan características las áreas de patrón en mosaico, las áreas de atrapamiento aéreo con distribución irregular, la atenuación vascular, las bronquiectasias, la obliteración de la luz bronquial y la hipoatenuación del parénquima pulmonar.

Respecto a la función pulmonar, predomina de forma global un patrón obstructivo fijo de la vía aérea con incremento de volúmenes pulmonares medidos por espirometría forzada y pletismografía corporal total. En la espirometría se objetiva una disminución del FEV1 (<80%), del cociente FEV1/FVC (< 0,75) y la morfología de la curva muestra generalmente una concavidad evidente típica en la rama descendente del asa espiratoria. La prueba de broncodilatación suele ser habitualmente negativa, dado que no se produce incremento del FEV1 tras la inhalación de salbutamol inhalado. En la pletismografía se objetiva generalmente un aumento de la resistencia específica de la vía respiratoria (SReff), del volumen residual y de la capacidad residual funcional (FRC), así como una disminución de la conductancia específica (SG eff) y del volumen corriente. La capacidad pulmonar total suele estar normal o discretamente elevada. La morfología de la curva proporciona información sobre la localización de la obstrucción. Si la obstrucción es fundamentalmente espiratoria, la curva adopta la forma de un “palo de golf” y la morfología en “S itálica” indica obstrucción difusa leve. La prueba de broncodilatación suele ser negativa dado que no se produce un incremento significativo de la SReff ni una disminución de la SG eff tras salbutamol inhalado. En general, la mayoría de los pacientes presentan una obstrucción moderada-severa de la vía aérea que persiste en el tiempo.

En principio, debe señalarse que un patrón obstructivo no reversible pone en duda el diagnóstico de asma. En este sentido, ante un patrón obstructivo fijo y agudizaciones respiratorias recurrentes se debe pensar en la posibilidad de estar ante una bronquiolitis obliterante, por lo que se debe realizar una prueba de imagen (TC de alta resolución pulmonar en inspiración y espiración).

El tratamiento actualmente es de soporte, basado en oxigenoterapia en el caso de constatar hipoxemia, broncodilatadores y glucocorticoides orales durante las exacerbaciones respiratorias, antibioterapia precoz durante las sobreinfecciones, fisioterapia respiratoria y soporte nutricional. El papel de los glucocorticoides inhalados y orales es controvertido y se requieren más estudios intervencionistas para poder elaborar una guía terapéutica basada en la evidencia. Se ha sugerido que el tratamiento de mantenimiento con macrólidos podría resultar beneficioso, debido a sus propiedades antiinflamatorias reductoras de los mediadores de la inflamación, como las interleuquinas IL8, IL-1β y el TNF-α, mejorando significativamente la función pulmonar.

La evolución y mortalidad de las distintas series publicadas varía en función de la gravedad de los pacientes incluidos y las áreas geográficas.

**Bibliografía**

Yates B, Murphy DM, Forrest IA, Ward C, Rutherford RM, Fisher AJ, et al. [Azithromycin reverses airflow obstruction in established bronchiolitis obliterans syndrome.](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15976371) Am J Respir Crit Care Med. 2005; 172: 772-775.

[Moonnumakal SP](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22Moonnumakal%20SP%22%5BAuthor%5D), [Fan LL](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22Fan%20LL%22%5BAuthor%5D). Bronchiolitis obliterans in children. Curr Opin Pediatr. 2008; 20: 272-278.

Colom AJ, Teper AM. Postinfectious bronchiolitis obliterans. Arch Argent Pediatr. 2009; 107: 160-167.

Smith KJ, Dishop MK, Fan LL, Moonnumakal AP, Smith EO, Bayindir P, et al. Diagnosis of bronchiolitis obliterans with computed tomography in children. Pediatric Allergy Immunol Pulmonol. 2011; 23: 253-259.

Sardón O, Pérez-Yarza EG, Aldasoro A, Corcuera P, Mintegui J, Korta J. Bronchiolitis obliterans: outcome in the medium term. An Pediatr (Barc). 2012; 76: 58-64.