

RECIBIDO:

1 febrero 2026

APROBADO:

1 junio 2026

Bronquitis plástica tipo 1 asociada a manifestaciones de autoinmunidad sistémica: reporte de caso con respuesta favorable a inmunosupresión

Type 1 Plastic Bronchitis Associated with Manifestations of Systemic Autoimmunity : A Case Report with Favorable Response to Immunosuppression

Antonio Ferriño-Ventura¹ , Luis A. López-Yepes¹ , Ana L. Urrutia-Brán² ¹ Hospital Nacional de Enfermedades Respiratorias "San Vicente", Servicio de Neumología, Guatemala, Guatemala² Clínica Respira, Servicio de Epidemiología, Servicio de Nutrición, Guatemala, Guatemala

Autor correspondal:

Luis Alejandro López Yepes
dr.lopezyepes@yahoo.com

Resumen

La bronquitis plástica es una entidad infrecuente caracterizada por la formación de moldes bronquiales que ocasionan obstrucción de la vía aérea y alteraciones ventilatorias regionales. La forma inflamatoria o tipo 1 se ha asociado principalmente a procesos infecciosos y alérgicos, siendo excepcional su coexistencia con enfermedades autoinmunes sistémicas.

Se presenta el caso de una mujer de 36 años con bronquitis plástica tipo 1 y manifestaciones sistémicas compatibles con autoinmunidad no completamente clasificada, incluyendo afectación mucocutánea, esofágica, hepática e inmunológica. La paciente presentó mejoría clínica, radiológica, funcional y bioquímica tras el inicio de inmunosupresión con micofenolato mofetilo y prednisona. La aspergilosis broncopulmonar alérgica y otras causas infecciosas fueron descartadas.

Este caso resalta la importancia de un abordaje diagnóstico integral en pacientes con bronquitis plástica inflamatoria y manifestaciones sistémicas coexistentes.

Palabras clave: bronquitis plástica; autoinmunidad sistémica; micofenolato; moldes bronquiales; broncoscopía

Abstract

Plastic bronchitis is a rare condition characterized by the formation of bronchial casts that cause airway obstruction and regional ventilatory impairment. The inflammatory or type 1 form has been primarily associated with infectious and allergic processes, while its coexistence with systemic autoimmune diseases is rare.

We present the case of a 36-year-old woman with type 1 plastic bronchitis and systemic manifestations consistent with an incompletely classified autoimmune disorder, including mucocutaneous, esophageal, hepatic, and immunological involvement. The patient showed clinical, radiological, functional, and biochemical improvement after the initiation of immunosuppression with mycophenolate mofetil and prednisone. Allergic bronchopulmonary aspergillosis and other infectious causes were ruled out.

This case highlights the importance of a comprehensive diagnostic approach in patients with inflammatory plastic bronchitis and coexisting systemic manifestations.

Keywords: plastic bronchitis; systemic autoimmunity; mycophenolate; bronchial casts; bronchoscopy

Introducción

La bronquitis plástica es un trastorno raro caracterizado por la formación de moldes bronquiales que reproducen la anatomía de la vía aérea y generan obstrucción del flujo aéreo. Histopatológicamente, se clasifica en una forma inflamatoria o tipo 1, asociada a procesos infecciosos, inflamatorios o alérgicos, y una forma acelular relacionada principalmente con alteraciones linfáticas o cardiopatías congénitas.

La asociación entre bronquitis plástica tipo 1 y enfermedades autoinmunes sistémicas ha sido escasamente descrita. Presentamos el caso de una paciente con bronquitis plástica inflamatoria coexistiendo con manifestaciones de autoinmunidad sistémica y respuesta favorable a inmunosupresión.

Presentación del caso

Mujer de 36 años, sin antecedentes asmáticos ni enfermedades autoinmunes previamente conocidas, evaluada inicialmente en un hospital regional por disnea progresiva, tos persistente y expectoración recurrente de moldes bronquiales. Asociaba disfagia progresiva, pirosis, pérdida de peso, fatiga y fiebre intermitente.

Al examen físico, presentaba microstomía, alopecia en mechones, eritema malar y telangiectasias faciales, sin fenómeno de Raynaud ni esclerodactilia. (Figura 1) La auscultación pulmonar mostró disminución del murmullo vesicular basal y crepitantes finos dispersos.



Figura 1. A. Vista lateral del cuero cabelludo que evidencia alopecia difusa en mechones, de predominio frontotemporal, con disminución marcada de la densidad capilar y adelgazamiento del tallo piloso, sin signos de cicatrización evidente. B. Microstomía con pliegues periorales radiales y morfología en “pico de pájaro”, secundaria a fibrosis perioral. C. Imagen facial que muestra eritema malar bilateral, simétrico, predominante sobre las regiones cigomáticas, con respeto del surco nasogeniano, asociado a telangiectasias faciales superficiales visibles en ambas mejillas.

La endoscopia digestiva alta evidenció esófago dilatado e hipomotilidad esofágica. El perfil inmunológico mostró ANA positivos patrón homogéneo 1:320, anti-dsDNA 29,2 UI/mL, anti-Sm 19,4 AU/mL, C3 55,3 mg/dL y C4 7,65 mg/dL. Los ANCA, anticuerpos antifosfolípidos y factor reumatoide fueron negativos.

El perfil hepático evidenció patrón mixto inflamatorio con GGT 791 U/L, AST 302 U/L, fosfatasa alcalina 213 U/L y bilirrubina total 3,0 mg/dL. El ultrasonido hepático mostró esplenomegalia y discreta hipertensión portal sin datos de cirrosis avanzada. (Figura 2)

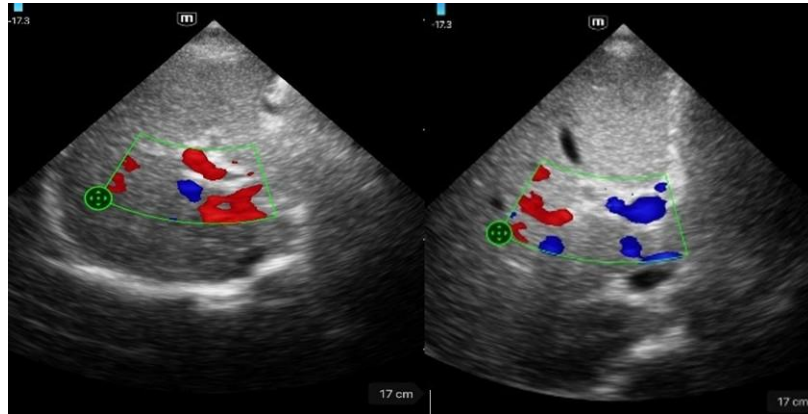


Figura 2. Ultrasonido hepático con Doppler portal que evidencia venas porta derecha e izquierda permeables, sin trombosis, con flujo portal conservado pero de distribución irregular y direccionalidad alterada entre ramas, sugestivo de redistribución hemodinámica intrahepática. Este patrón, en ausencia de signos ecográficos de cirrosis o hipertensión portal avanzada, es compatible con una hepatopatía no cirrótica, en el contexto de enfermedad sistémica.

La tomografía computarizada de tórax mostró patrón en mosaico bilateral, áreas de vidrio esmerilado y disminución del volumen pulmonar, sin reticulación ni bronquiectasias centrales. (Figura 3) Las pruebas funcionales respiratorias evidenciaron DLCO 66%, KCO 94% y volumen alveolar 2,90 L (70%).

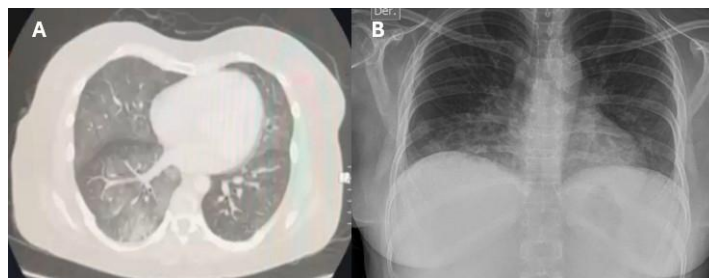
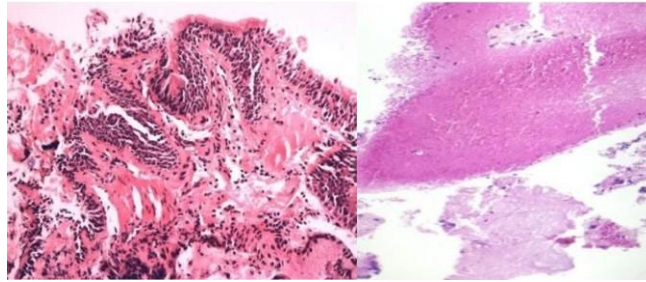


Figura 3. A. Tomografía computarizada de tórax mostró áreas extensas de vidrio despulido y patrón en mosaico, con distribución parcheada bilateral, asociadas a disminución del volumen pulmonar, sin evidencia de reticulación, bronquiectasias de tracción ni hallazgos sugestivos de enfermedad intersticial fibrosante establecida. B. La radiografía de tórax corroboró la presencia de opacidades alveolo-intersticiales bilaterales de predominio perihilar y basal, sin derrame pleural ni cardiomegalia.

La broncoscopia inicial mostró abundantes moldes bronquiales con obstrucción segmentaria y mucosa inflamatoria. (Figura 4) La histología evidenció infiltrado inflamatorio linfocitario y material eosinofílico acelular compatible con bronquitis plástica tipo 1. (Figura 5)

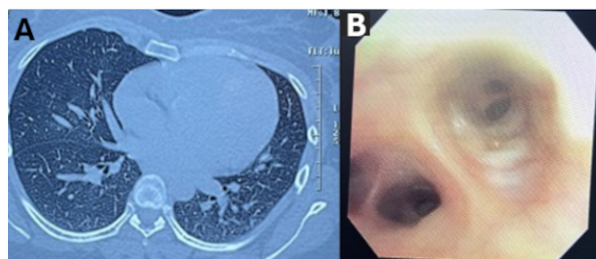


Los estudios microbiológicos iniciales fueron negativos, incluyendo FilmArray respiratorio, PCR para tuberculosis, cultivos bacterianos y fúngicos, galactomanano y BK.

La aspergilosis broncopulmonar alérgica fue descartada por ausencia de antecedentes asmáticos, eosinófilos periféricos normales (82 células/ μ L), IgE total 124 UI/mL, IgE e IgG específicas frente a *Aspergillus* negativas, ausencia de bronquiectasias centrales y ausencia de mucina alérgica o hifas en histología bronquial.

Reumatología inició tratamiento con micofenolato mofetilo 500 mg cada 12 horas y prednisona 50 mg diarios, y aumentó posteriormente el micofenolato a 1 g cada 12 horas.

Tras el inicio de inmunosupresión, la paciente presentó mejoría progresiva de la disnea, desaparición de la expectoración de moldes y recuperación del estado general. La tomografía de control mostró resolución casi completa del vidrio esmerilado y mejoría importante del patrón en mosaico. La broncoscopia de seguimiento evidenció disminución marcada de la inflamación bronquial y ausencia de nuevos moldes. (Figura 6)



En la segunda broncoscopía, se detectó galactomanano positivo para *Aspergillus* en lavado broncoalveolar. Sin embargo, dado el contexto de mejoría clínica, ausencia de secreciones activas y ausencia de criterios de aspergilosis broncopulmonar alérgica o enfermedad fúngica invasiva, este hallazgo fue interpretado como colonización bronquial. Se administró itraconazol 200 mg cada 12 horas durante 3 meses de forma profiláctica debido al estado de inmunosupresión.

Paralelamente, se observó normalización progresiva del perfil hepático y mejoría de las manifestaciones sistémicas.

Actualmente, la paciente se encuentra asintomática, sin producción de nuevos moldes bronquiales, con tratamiento continuo con micofenolato a dosis de 1 gramo cada 12 horas, prednisona 10 mg cada 24 horas, esomeprazol 40 mg cada 24 horas, y el itraconazol se ha suspendido tras 3 meses de uso y bajo seguimiento conjunto por reumatología y neumología.

Discusión

La bronquitis plástica tipo 1 es una entidad inflamatoria rara en adultos, asociada principalmente a procesos inflamatorios, infecciosos, asma y aspergilosis broncopulmonar alérgica, mientras que la forma acelular suele relacionarse con alteraciones linfáticas o cardiopatías congénitas.^{1,2} La coexistencia con manifestaciones de autoinmunidad sistémica ha sido escasamente descrita. La presentación clínica varía según la etiología subyacente, desde cuadros agudos obstructivos y expectoración de moldes bronquiales hasta insuficiencia respiratoria severa. El tratamiento descrito incluye broncoscopias terapéuticas, mucolíticos, corticosteroides, manejo etiológico específico e inmunosupresión en casos asociados a inflamación sistémica, con desenlaces variables dependiendo del control de la enfermedad de base.^{1,3}

En este caso, la paciente presentó un conjunto de manifestaciones clínicas, inmunológicas y sistémicas compatibles con un proceso autoinmune sistémico no completamente clasificado, incluyendo afectación mucocutánea, esofágica, hepática y alteraciones inmunológicas. Aunque no cumplía criterios clasificatorios completos para una entidad reumatológica específica, el conjunto clínico apoyaba un fenotipo autoinmune de superposición, con fenotipos lúpico, esclerodermiforme y de hepatitis autoinmune.^{4,5}

La exclusión de aspergilosis broncopulmonar alérgica fue relevante debido a la presencia posterior de galactomanano positivo. Sin embargo, la ausencia de asma, eosinofilia, elevación significativa de IgE (>500 IU/mL), bronquiectasias centrales y mucina alérgica hizo este diagnóstico improbable. Además, el *Aspergillus* fue detectado únicamente después de la mejoría clínica inducida por inmunosupresión.^{6,7}

Desde el punto de vista funcional, el patrón de DLCO disminuida con KCO conservado y volumen alveolar reducido fue más compatible con disminución del volumen alveolar efectivamente ventilado secundaria a obstrucción bronquial que con daño alveolo-capilar primario.^{8,9} Aunque este patrón no excluye completamente enfermedad intersticial coexistente, la rápida reversibilidad tomográfica tras inmunosupresión favorece predominantemente un mecanismo obstructivo inflamatorio.

La interpretación de los hallazgos tomográficos se sustentó en el contexto clínico integral, la visualización endoscópica de moldes bronquiales obstructivos, la mejoría clínica inmediata tras su extracción y la reversibilidad posterior del patrón en mosaico y vidrio esmerilado en la tomografía de control. Asimismo, el patrón funcional respiratorio —con disminución de la DLCO a expensas de reducción del volumen alveolar y KCO conservado— resultó más compatible con ventilación regional heterogénea secundaria a obstrucción bronquial que con enfermedad

pulmonar intersticial difusa. Este mecanismo fisiopatológico ha sido descrito en la literatura radiológica torácica, donde el patrón en mosaico puede reflejar alteraciones ventilatorias regionales secundarias a enfermedad de pequeña vía aérea y atrapamiento aéreo.¹⁰ No obstante, reconocemos que estos hallazgos no son específicos y deben interpretarse con prudencia dentro del contexto clínico-radiológico global.

La mejoría clínica, broncoscópica, radiológica y bioquímica posterior al inicio de micofenolato, previa al uso de antifúngicos, es compatible con una etiología inmunomediada como principal mecanismo fisiopatológico del cuadro.^{11,12}

No obstante, debe mantenerse prudencia al interpretar la relación entre bronquitis plástica y autoinmunidad. En este caso, no puede establecerse causalidad directa, por lo que la bronquitis plástica debe considerarse una manifestación respiratoria coexistente dentro de un contexto inflamatorio sistémico.

Este caso resalta la importancia de un enfoque diagnóstico integral y de considerar enfermedades autoinmunes dentro del diagnóstico diferencial de cuadros bronquiales inflamatorios complejos y poco frecuentes.

Conclusiones

La bronquitis plástica tipo 1 es una entidad inflamatoria infrecuente en adultos. Este caso resalta la importancia de una evaluación integral en pacientes con manifestaciones sistémicas coexistentes y demuestra la relevancia de considerar procesos autoinmunes dentro del diagnóstico diferencial, incluso en ausencia de criterios clasificatorios completos. La respuesta favorable a inmunosupresión y la exclusión razonable de causas infecciosas y alérgicas apoyan un mecanismo inmunomediado predominante.

Financiamiento: los autores declaran que el trabajo no tuvo financiamiento.

Conflictos de interés: los autores declaran que no tienen conflictos de intereses relacionados con el tema de esta publicación.

Declaración de cumplimiento ético: la paciente proporcionó su consentimiento informado por escrito para la publicación de este caso clínico y de las imágenes asociadas.

Contribuciones de los autores: AFV: médico tratante principal de la paciente; evaluación clínica inicial, seguimiento longitudinal del caso, toma de decisiones terapéuticas, coordinación del manejo interdisciplinario, revisión crítica del manuscrito final. LALY: evaluación neumológica especializada, interpretación de estudios de imagen (tomografía computarizada inicial y de control), hallazgos broncoscópicos, correlación histopatológica, integración diagnóstica del componente autoinmune y elaboración de la discusión académica; redacción del manuscrito. ALUB: recopilación sistemática de la información clínica, análisis integral del caso, organización de datos evolutivos, revisión de la literatura, redacción y revisión crítica del manuscrito.

El Editor Adjunto, Dr. Carlos Torres Duque, realizó el seguimiento del proceso de revisión y este Editor, junto con los Editores en Jefe, Dres. Carlos Luna y Francisco Arancibia, aprobaron este artículo.

Referencias

1. Madsen P, Shah SA, Rubin BK. Plastic bronchitis: new insights and a classification scheme. *Paediatr Respir Rev* 2005;6(4): 292-300. <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2005.09.001>
2. Rubin BK. Plastic Bronchitis. *Clin Chest Med* 2016;37(3):405-8. <https://doi.org/10.1016/j.ccm.2016.04.003>
3. Brogan TV, Finn LS, Pyskaty DJ Jr, Redding GJ, Ricker D, Inglis A, et al. Plastic bronchitis in children: a case series and review of the medical literature. *Pediatr Pulmonol* 2002;34(6):482-487. <https://doi.org/10.1002/ppul.10179>
4. Aringer M, Costenbader K, Daikh D, Brinks R, Mosca M, Ramsey-Goldman R, Smolen JS, et al. 2019 European League Against Rheumatism/American College of Rheumatology classification criteria for systemic lupus erythematosus. *Ann Rheum Dis* 2019;78(9):1151-1159. <https://doi.org/10.1136/annrheumdis-2018-214819>
5. Mosca M, Tani C, Talarico R, Bombardieri S. Undifferentiated connective tissue diseases (UCTD): simplified systemic autoimmune diseases. *Autoimmun Rev* 2011;10(5):256-8. <https://doi.org/10.1016/j.autrev.2010.09.013>
6. Agarwal R, Chakrabarti A, Shah A, Gupta D, Meis JF, Guleria R, Moss R, Denning DW; ABPA complicating asthma ISHAM working group. Allergic bronchopulmonary aspergillosis: review of literature and proposal of new diagnostic and classification criteria. *Clin Exp Allergy* 2013;43(8):850-73. <https://doi.org/10.1111/cea.12141>
7. Patterson K, Strek ME. Allergic bronchopulmonary aspergillosis. *Proc Am Thorac Soc* 2010;7(3):237-44. <https://doi.org/10.1513/pats.200908-086AL>
8. Fischer A, du Bois R. Interstitial lung disease in connective tissue disorders. *Lancet* 2012;380(9842):689-98. [https://doi.org/10.1016/S0140-6736\(12\)61079-4](https://doi.org/10.1016/S0140-6736(12)61079-4) Erratum en: *Lancet* 2012;380(9848):1148.
9. Graham BL, Brusasco V, Burgos F, Cooper BG, Jensen R, Kendrick A et al. 2017 ERS/ATS standards for single-breath carbon monoxide uptake in the lung. *Eur Respir J* 2017;49(1):1600016. <https://doi.org/10.1183/13993003.00016-2016> Erratum en: *Eur Respir J* 2018;52(5):1650016. <https://doi.org/10.1183/13993003.50016-2016>
10. Webb WR, Müller NL, Naidich DP. High-Resolution CT of the Lung. 5th ed. Wolters Kluwer Health/Lippincott Williams & Wilkins, Philadelphia, 2015.
11. Sharp GC, Irvin WS, Tan EM, Gould RG, Holman HR. Mixed connective tissue disease—an apparently distinct rheumatic disease syndrome associated with a specific antibody to an extractable nuclear antigen (ENA). *Am J Med* 1972;52(2):148-159. [https://doi.org/10.1016/0002-9343\(72\)90064-2](https://doi.org/10.1016/0002-9343(72)90064-2)
12. Tashkin DP, Roth MD, Clements PJ, Furst DE, Khanna D, Kleerup EC et al. Mycophenolate mofetil versus oral cyclophosphamide in scleroderma-related interstitial lung disease (SLS II): a randomised controlled, double-blind, parallel group trial. *Lancet Respir Med* 2016;4(9):708-719. [https://doi.org/10.1016/S2213-2600\(16\)30152-7](https://doi.org/10.1016/S2213-2600(16)30152-7)