

PRESENTACION DE CASOS

GRANULOMA EOSINOFILO DEL PULMON

Se presenta el caso de un paciente de 15 años quien ingresó por neumotorax espontáneo e imagen radiológica de pulmón en panal de abejas. El diagnóstico por biopsia pulmonar a cielo abierto fue de granuloma eosinófilo de pulmón; no se encontraron lesiones óseas asociadas, ni se pudo demostrar compromiso sistémico. Se considera al granuloma eosinófilo del pulmón como una variante de las entidades agrupadas bajo el nombre de Histiocitosis X, de características unifocales, limitada a este órgano aunque puede haber otro compromiso. Se discuten las características clínicas y paraclínicas. No se encuentra en la literatura colombiana descripción de otros casos.

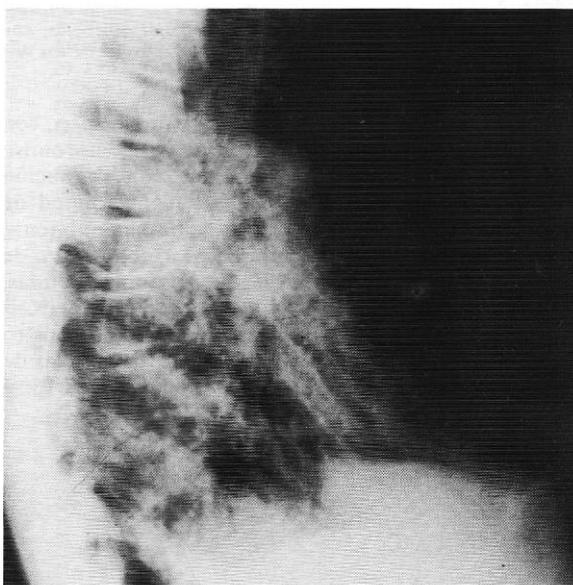
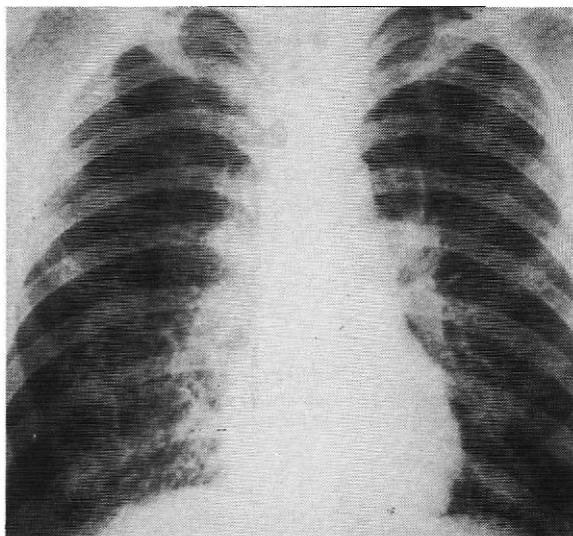
Paciente de 15 años, natural de Cali, residente en Medellín, estudiante, quien consultó en un pueblo vecino por presentar episodio súbito de tos, disnea severa y dolor torácico, encontrándose neumotorax espontáneo derecho por lo que se pasó sonda a tórax; como antecedentes personales se encontró neumonía 5 años antes sin complicaciones, fumador desde hacía un año de 5 a 20 cigarrillos diarios, antecedentes familiares negativos; a la revisión por sistemas historia de un año de tos nocturna, ocasionalmente amarillenta; disnea de medianos esfuerzos de cinco meses y episodios intermitentes de dolor torácico. Al examen físico se encontró paciente en buenas condiciones generales, con sonda en hemitórax derecho, sin cianosis, con discreta dificultad respiratoria en reposo, disminución generalizada de ruidos respiratorios y escasos estertores inspiratorios basales bilaterales.

Las radiografías del tórax mostraron neumotorax derecho parcialmente expandido e infiltrado reticular grueso difuso en panal de abejas con discreto respeto por los vértices. (Figuras 1, 2 y 3).

Otros exámenes mostraron glicemia de 118 mg/dl, urea 13 mg/dl, creatinina 1.18 mg/dl, hematocrito 37%, hemoglobina 12 mg/dl, leucocitos 18.400/mm³, neutrófilos 77%, linfocitos 18%, eosinófilos 5%, vsg 2 mm/hora, parcial de orina normal con densidad urinaria de 1.025. Gases arteriales; pH 7.45, pCO₂ 32.9 mm Hg, pO₂ 60 mm Hg, HC0₃ 22.9 mm Hg, saturación de oxígeno 91.9%.

La evolución del paciente fue satisfactoria con reexpansión total del neumotorax y desaparición del dolor, retirándose la sonda a las 48 horas. Se iniciaron estudios adicionales con miras a establecer un diagnóstico etiológico; examen directo de esputo para BK y cultivo fueron negativos, lo mismo que el cultivo de esputo para hongos obtenido por lavado bronquial. A la broncoscopia se observó árbol bronquial normal con escasas secreciones; no fue posible tomar biopsias transbronquiales por intolerancia del paciente al procedimiento.

Las pruebas de función pulmonar (espirometría) mostraron CVF (capacidad vital forzada) 63%, VEF 1



Figuras 1a y 1b. Radiografías iniciales PA y lateral del tórax donde se observa neumotórax derecho con infiltrado reticular grueso en panal de abejas.

(volumen espiratorio forzado en el primer segundo) 47%, VEF 25-75: 28%, y relación VEF1/CVF x 100 68%. Estos valores no se modificaron con el uso de broncodilatador. Anticuerpos antinucleares negativos (células HEp-2); complemento sérico 83.3 U/ml (normal: 202 +/- 47 U/ml).

Se decidió llevar al paciente a cirugía para biopsia a cielo abierto; al estudio macroscópico se observó consistencia disminuida con la presencia de múltiples quistes. Al microscópico se encontró infiltrado intersticial en parches caracterizado por proliferación a base de histiocitos, algunos de ellos de núcleo lobulado y mitosis atípicas, concomitante con linfocitos,

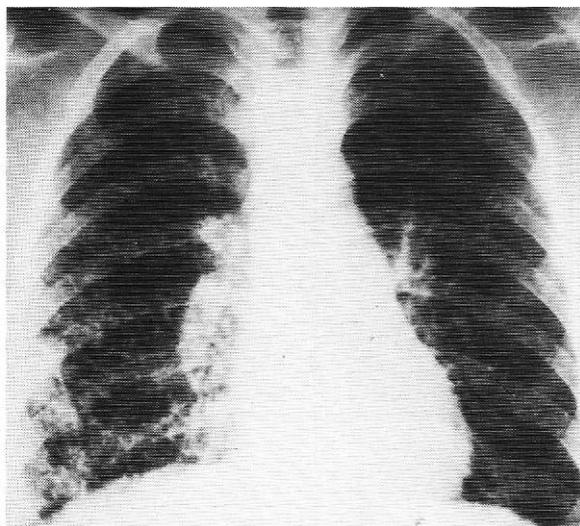


Figura 2. Expansión total del neumotórax por sonda a tórax, donde se aprecia mejor el infiltrado en panal de abejas, con discreto compromiso de las bases y respeto parcial de los vértices pulmonares.

polinucleares y eosinófilos en menor proporción, con tendencia a la formación de nódulos por compromiso intersticial e intraalveolar, algunos con cavitación central. El infiltrado compromete además pared de bronquiolos y pleura con zonas de tejido pulmonar normal entre las áreas afectadas. La coloración de tricromo mostró fibrosis en las áreas comprometidas. Diagnóstico histológico: compatible con Histiocitosis X. El estudio completo de huesos largos no demostró compromiso en ninguno de ellos. Nuevos controles de densidad urinaria estuvieron siempre entre 1015 y 1025.

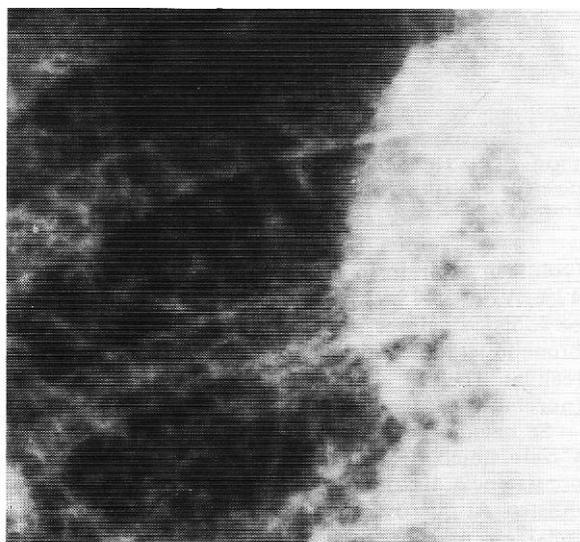


Figura 3. Acercamiento a la región parahiliar derecha que permite apreciar mejor el infiltrado pulmonar.

DISCUSION

En 1893 Hand hizo la descripción de un caso que calificó inicialmente como tuberculosis, pero que luego, en 1921, a raíz de la publicación de un nuevo caso y la revisión de otros descritos por Kay en 1905-1906, Schüller en 1915-1916, y Christian en 1920, se clasificó como una nueva entidad. En 1928 Rowland hizo la descripción histológica de la entidad anotando la presencia de material graso intracelular en los histiocitos. Letterer en 1924 y Siwe en 1933, describieron casos en niños con alteraciones patológicas por infiltración tisular histiocitaria y en 1936 Abt y Denholz describieron nueve casos con hallazgos similares, dándole el nombre de enfermedad de Letterer-Siwe. En 1940, Otani y Ehrliche y Lichtenstein y Jaffe, describieron los primeros dos casos de granuloma eosinófilo de hueso, como se llamó a esta entidad con compromiso óseo y hallazgos patológicos con infiltración histiocitaria anormal. Años más tarde Farber planteó la posibilidad de que estas entidades formasen parte de un mismo proceso patológico y representaban etapas evolutivas y en 1953 Lichtenstein las clasificó bajo el nombre de "Histiocitosis X" (1,2).

No es universalmente aceptado el hecho de que estas entidades (enfermedad de Letterer-Siwe, síndrome de Hand-Schüller-Christian, y granuloma eosinófilo) realmente estén relacionadas entre sí y menos que representen fenómenos evolutivos, por razones que no corresponde tratar aquí (puede encontrarse una excelente discusión a este respecto) (2-4).

Se considera a estas entidades en todo caso como de etiología desconocida, de carácter no hereditario; se ha planteado la posibilidad de que se trate de un proceso neoplásico, infeccioso, e incluso inmunológico (2, 4).

Posteriormente, en 1951, Farinacci describió los primeros casos de granuloma eosinófilo pulmonar y desde entonces se han reportado progresivamente más casos sobrepasando el millar, aunque sigue siendo en general poco frecuente (1, 5).

No se encontró en la literatura colombiana ningún caso descrito de granuloma eosinófilo pulmonar aislado aunque sí se describe como compromiso asociado en enfermedades con compromiso sistémico (6). Las características generales del granuloma eosinófilo pulmonar están claramente descritas en varias series (1, 5, 7, 8).

Se encuentra entonces paciente de sexo masculino (la mayoría de las series tienden a demostrar predominio de la entidad en varones en proporción de 4: 1 [7]), relativamente asintomático desde el punto de vista pulmonar hasta la aparición de neumotorax espontáneo, característico de la enfermedad en este grupo de pacientes (5) (presentándose aproximadamente en el 10% [1, 9]) con muy pocos hallazgos al examen clínico, también descrito frecuentemente (5, 8), y compromiso pulmonar radiológico extenso con imagen en panal de abejas. Se considera al granu-

loma eosinófilo pulmonar como la entidad que más frecuentemente conduce a este patrón radiológico (5). Se insiste en el cuadro radiológico de esta entidad como respetando discretamente los ángulos costofrénicos (1, 5, 9, 10), pero como se observa en las radiografías de este paciente, éstos se encuentran comprometidos, respetándose más bien los vértices.

Se encuentran lesiones óseas en porcentaje variable de los pacientes (4, 24%) (1, 7, 9, 11), y es característica aunque escasa la asociación con diabetes insípida (5%) (1, 5, 11). Se describe también como característica la asociación con el uso del cigarrillo, sin que sea claro el papel desempeñado por este en la etiología (1,9).

Los estudios de función pulmonar en el paciente mostraron compromiso de tipo mixto, de predominio obstructivo, que no respondió al uso del broncodilatador (1, 7, 9, 12). La evaluación broncoscópica mostró un árbol bronquial normal pero no fue posible tomar adecuadas muestras transbronquiales para estudio histopatológico por intolerancia del paciente. Sin embargo se ha descrito que por lo general este tipo de muestra es inadecuada para el diagnóstico (1) y por lo general es necesario recurrir a la biopsia a cielo abierto (9, 11, 12).

La descripción histológica de los hallazgos es lo característico en la entidad, con tendencia a la nodularidad, infiltrado eosinófilo asociado y formación de quistes (7, 8).

Hay controversia y poca claridad en lo que respecta al tratamiento pues no se ha podido demostrar consistentemente mejoría con ninguno de los evaluados. En parte ello se debe a que tiene en general comportamiento benigno, incluso con remisión espontánea (7, 8, 12). Así, en la serie de Friedman y Liebow (1), se observó que el 27% de los pacientes se encontraba asintomático y continuó así, el 28% experimentó remisión completa, lo cual representa un 55% del total, el 18% presentó remisión parcial, y otro tanto persistió sintomático estable y sólo el 7% de los pacientes experimentó progresión de la enfermedad, con un paciente que falleció debido a ella. La serie de Basset demuestra un pronóstico menos bueno. Los pacientes que empeoran, generalmente progresan hacia la fibrosis pulmonar. En general, la mortalidad debida a la enfermedad sigue siendo muy baja, menor del 2%.

En este paciente se encontraron cifras bajas de complemento sérico cuyo significado se desconoce y no pudo encontrarse en la literatura indicio acerca de su importancia.

SUMMARY

The case of a 15-year old male who presented with spontaneous pneumothorax and a

chest X-ray with honey-comb lung is reported. Final diagnosis, after open lung biopsy, was eosinophilic granuloma of the lung. Clinical and laboratory features are discussed; there were no associated bone lesions, and no systemic involvement could be ascertained. This is the first case of pulmonary eosinophilic granuloma reported in Colombia.

S. VELEZ

AGRADECIMIENTOS

A la doctora Paulina Ojeda del Hospital Santa Clara de Bogotá, quien gentilmente estudió la muestra patológica.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- FRIEDMAN PJ, LIEBOW AA, SOKOLOFF J. Eosinophilic Granuloma of Lung. Clinical aspects of Primary Pulmonary Histiocytosis in the adult. *Medicine* 1981; 60: 385-396.
- 2.- VOGEL JM, VOGEL P. Idiopathic Histiocytosis: A Discussion of Eosinophilic Granuloma, the Hand-Schiiller-Christian Syndrome, and the Letterer-Siwe Syndrome. *Sem Hematol* 1972; 9: 349-369.
- 3.- GROOPMAN JE, GOLDE DW. The Histiocytic Disorders: A Pathophysiologic Analysis. *Ann Intern Med* 1981; 94: 95-107.
- 4.- ZINKHAM WH. Multifocal eosinophilic granuloma. Natural History, Etiology and Management. *Am J Med* 1976; 60: 457-463.
- 5.- FRASER RG, PARE JAP. Histiocytosis X. En: FRASER RG, PARE JAP. Diagnóstico de las enfermedades del tórax. Tomo III, 2a. Edición. Barcelona: Salvat Editores S.A. 1982: 1972-1980.
- 6.- RESTREPO C, SALGADO A. Histiocytosis X. *Ant Med* 1967; 17: 417-439.
- 7.- BASSET F, CORRIN B, SPENCER H et al. Pulmonary Histiocytosis X. *Am Rev Respir Dis* 1978; 118: 811-820.
- 8.- SMITH M, McCORMACK LJ, VAN ORDSTRAND HS, MERCER RD. "Primary" Pulmonary Histiocytosis X. *Chest* 1974; 65: 176-180.
- 9.- CRYSTAL RG, BITTERMAN PB, RENNARD SI, HANCE AJ, KEOGH BA. Interstitial lung diseases of unknown cause (second of two parts). *N Engl J Med* 1984; 310: 235-244.
- 10.- POMERANZ SJ, PROTO AV. Histiocytosis X. Unusual-Confusing features of Eosinophilic Granuloma. *Chest* 1986; 89: 88-92.
- 11.- Case Records of the Massachusetts General Hospital (Case 5-1978). *N Engl J Med* 1978; 298: 327-332.
- 12.- Case Records of the Massachusetts General Hospital (Case 8-1986). *N Engl J Med* 1986; 314: 564-574.

Dr. Sebastián Vélez P: Internista, Hospital La Maria, Medellín.