

Departamentos de
Neumología-Alergia y Anatomía
Patológica. Fundación Jiménez Díaz,
Madrid.

NEUMONIAS INTERSTICIALES LOCALIZADAS

M. Castro García, A. Sastre, G. Renedo Pascual, H. Vereca, F. Lahoz y J. Vallejo.

Introducción

En 1935 Hamman y Rich^{1,2} introdujeron en la patología pulmonar una nueva entidad nosológica: la neumonía intersticial difusa. Desde entonces hasta ahora se han realizado múltiples estudios sobre este grupo de neumopatías. Los trabajos de Scadding^{3,4} y Liebow^{5,6}, entre otros muchos autores, han contribuido de manera esencial al esclarecimiento y mejor comprensión de las mismas. Sin embargo, sobre las formas localizadas de las neumonías intersticiales, conocidas desde hace varios años, gracias a las aportaciones de Cross⁷ y de Baglio⁸, se ha escrito muy poco, dada su rareza.

En nuestro presente trabajo, a propósito de 2 casos de neumonías intersticiales localizadas diagnosticadas en nuestro Servicio, tratamos de profundizar en este tema, revisando en conjunto todos los casos de neumonía intersticial localizada existentes en la literatura mundial.

Observaciones clínicas

Caso 1

Varón de 60 años de edad, de profesión zapatero, con antecedentes de gran fumador desde la juventud (40 cigarrillos/día), que desde hacía aproximadamente 10 a 15 años presentaba episodios catarrales frecuentes, manteniendo en los períodos intercatarrales tos y expectoración diaria. Dos días antes de su ingreso comenzó con dolor sordo, continuo, en región subescapular derecha y

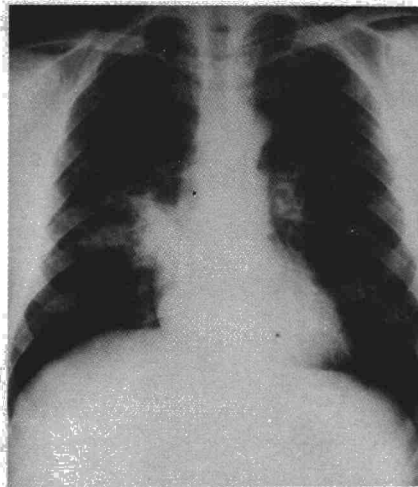
hombro derecho; este dolor era fijo, no irradiado, aumentando con los movimientos del tronco, pero no con la respiración profunda. Este cuadro fue aumentando progresivamente de intensidad, apareciendo hipo que exacerbaba a n más su cuadro doloroso, al tiempo que le impedía conciliar el sueño. En ningún momento presentó fiebre, ni aumento de su tos y expectoración habitual. Había presentado un proceso neumónico izquierdo 32 años antes y amputación de la extremidad inferior izquierda por gangrena.

Exploración: Constitución normosómica, coloración normal de piel y mucosas, buen estado de hidratación. Presión venosa normal. Auscultación pulmonar: roncus y estertores subcrepitantes de gruesa burbuja distribuidos por ambos campos pulmonares. Auscultación cardíaca: tonos apagados; no se auscultan soplos ni extratonos. Abdomen: sin visceromegalias. Extremidades: amputación de miembro inferior izquierdo.

Análítica: Destacaba un hemograma con una

leucocitosis de 14.000, con fórmula normal, y una velocidad de sedimentación de 64 a la 1.^a hora y 96 a la 2.^a hora. Orina elemental, proteínas totales, calcio, fósforo, creatinina, urea, ácido úrico, colesterol, bilirrubina total, transaminasas, fosfatasa alcalina y LDH, fueron normales. El ECG mostraba una sobrecarga de aurícula y ventrículo derechos, con taquicardia sinusal. La gasometría basal mostraba un pH 7,50; PO₂, 59 mm de Hg; PCO₂, 31 mm de Hg; Bases, + 1,5; bicarbonato St., 25,7. La espirometría mostraba una capacidad vital de 2.152 cc (53 %). VEMS de 995 cc (32 %), y Tiffeneau, 46 %. Factor de transferencia, 84 %. En el cultivo de esputo realizado a su ingreso se obtuvo crecimiento abundante de *Streptococcus pneumoniae*. Citologías de esputo repetidas en 5 ocasiones no mostraron atipias celulares. En la radiografía posteroanterior y lateral de tórax (figs. 1 y 2) se apreciaba una imagen de consolidación parahiliar derecha, de bordes mal definidos e irregulares, de densidad homogénea, no objeti-

Figs. 1 y 2. La radiografía P-A y lateral de tórax muestra la existencia de una imagen de consolidación parahiliar derecha, de bordes mal definidos e irregulares.



Recibido el día 3 de mayo de 1978.

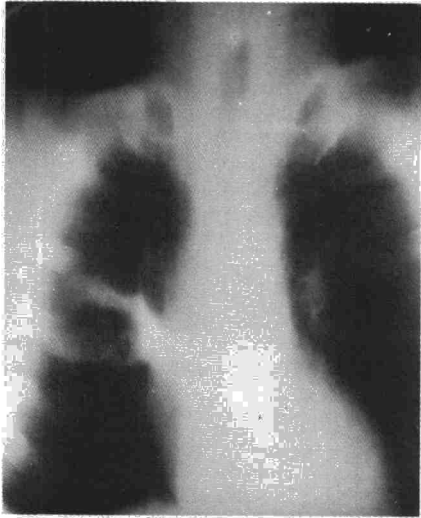


Fig. 3. En los planos tomográficos no se demuestran imágenes calcificadas ni de cavitación.

vándose patología diafragmática alguna. En los planos tomográficos (fig. 3) no se demostraron imágenes calcificadas ni de cavitación en la zona afectada. La broncofibroscopia demostró un árbol bronquial derecho normal en sus embocaduras hasta subsegmentarios, con la mucosa algo edematosa en el segmento anterior del lóbulo superior derecho. Se realizó cepillado y biopsia bronquial, siendo rigurosamente normal el examen de los mismos.

Curso clínico: La sintomatología aguda que motivara el ingreso del enfermo remitió en pocas horas con un tratamiento intenso a base de clorpromida y analgésicos.

Por los antecedentes de gran fumador, la sintomatología y los hallazgos radiológicos, desde un primer momento se barajó la posibilidad de que se tratara de un proceso neoplásico de pulmón, dirigiendo todas las investigaciones en este sentido. Ante la negatividad de las pruebas efectuadas se realizó una mediastinotomía paraesternal derecha por tercer y cuarto espacio intercostal, encontrando el mediastino libre, abriendo pleura, y se tomó una biopsia de una zona pulmonar dura a ese nivel.

El estudio histopatológico de la pieza mostraba un cuadro predominantemente descamativo alveolar (figs. 4 y 5), estando los espacios ocupados por células mononucleares grandes, con citoplasma unas veces eosinófilo con gránulos PAS positivos y otras veces vacuoladas, con linfocitos y células plasmáticas entre estas células. Las paredes alveolares aparecían gruesas, fibrosas, enviando, en ocasiones, fibras colágenas al interior de los espacios alveolares. El depósito de hierro era mínimo. En un punto existían abundantes cristales aciculares de colesterol con reacción de células gigantes de cuerpo extraño. El patrón de las fibras elásticas estaba muy alterado. Los vasos exhibían paredes gruesas con fibrosis adventicial. En ningún momento se observaron imágenes de malignidad. El cuadro histológico se consideró compatible con el de una alveolitis fibrosante con patrón descamativo.

Evolución: Se inició tratamiento con metilprednisolona a una dosis de 20 mg diarios y, dada la situación favorable del enfermo, fue dado de alta. A los 3 meses fue revisado ambulatoriamente. El paciente se encontraba prácticamente asintomático, presentando ocasionalmente molestias difusas a nivel de la cicatriz de toracotomía. El examen físico fue normal. En el control radiológico efectuado (fig. 6) se apreció una remisión total de su patología pulmonar.

Caso 2

Varón de 39 años de edad, de profesión mecánico, fumador de 20 cigarrillos/día desde hace varios años. Cuarenta y cinco días antes de su ingreso comenzó con un cuadro de tos irritativa y expectoración escasa blanquecina, no acompañándose de dolor torácico ni disnea. Permaneció estacionario hasta 15 días después, en que presente malestar generalizado y fiebre de 38,8° C, que remitió espontáneamente en dos días, persistiendo su sintomatología inicial. Fue visto por un médico que, al realizarle un estudio radiológico, objetivó la existencia de una condensación pulmonar; en un nuevo control radiológico realizado varios días después no se observó cambio alguno. Como antecedentes personales destacaba haber padecido un proceso neumónico en la infancia.

Exploración: Constitución normosómica, coloración normal de piel y mucosas. Intenso enrojecimiento faríngeo. Auscultación pulmonar normal. Auscultación cardíaca normal. Resto de la exploración normal.

Análisis: El hemograma y la orina elemental

fueron normales. Las proteínas totales, calcio, fósforo, colesterol total, glucemia, urea, ácido úrico, creatinina, bilirrubina total, fosfatasa alcalina, LDH y SGOT fueron también normales. El Mantoux, con 5 unidades PPD, a las 48 horas fue de 9 mm. La gasometría basal y el ECG fueron normales. La espirometría mostró una capacidad vital de 5.003 cc (102 %), VEMS de 3.228 cc (83 %) y Tiffeneau de 65 %. La investigación de anticuerpo para antígeno de tenia equinocócica por inmunofluorescencia indirecta fue negativa. Se realizaron cultivos de esputo repetidos en tres ocasiones que mostraron crecimiento escaso de *Streptococcus pneumoniae*, *Enterobacter cloacae* y *Klebsiella pneumoniae*. En las citologías de esputo repetidas en seis ocasiones no se observaron atipias celulares, presentando abundantes polimorfonucleares. Las crioglobulinas repetidas en dos ocasiones fueron negativas. En el examen ORL se apreció la existencia de un quiste mucoso del suelo del seno del maxilar derecho y moderada faringitis. En la radiografía posteroanterior y lateral de tórax se apreciaba una imagen de condensación parahiliar derecha, densa, de bordes mal definidos

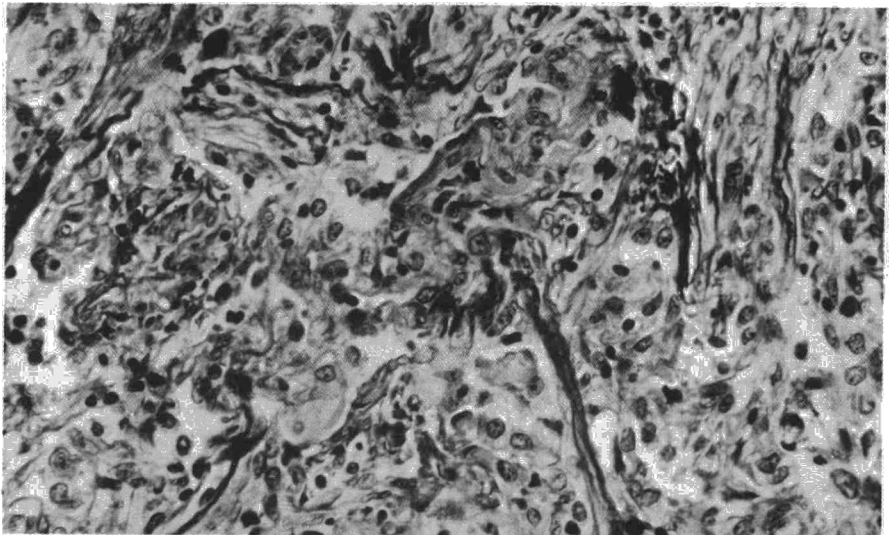


Fig. 4. Parénquima pulmonar intensamente alterado con marcada fibrosis de los septos interalveolares, que en zonas borra el patrón alveolar, y abundante componente descamativo en alveolos.

Fig. 5. El patrón alveolar, aunque distorsionado, aún es evidente, con tabiques gruesos fibrosos y espacios ocupados por células descamadas.

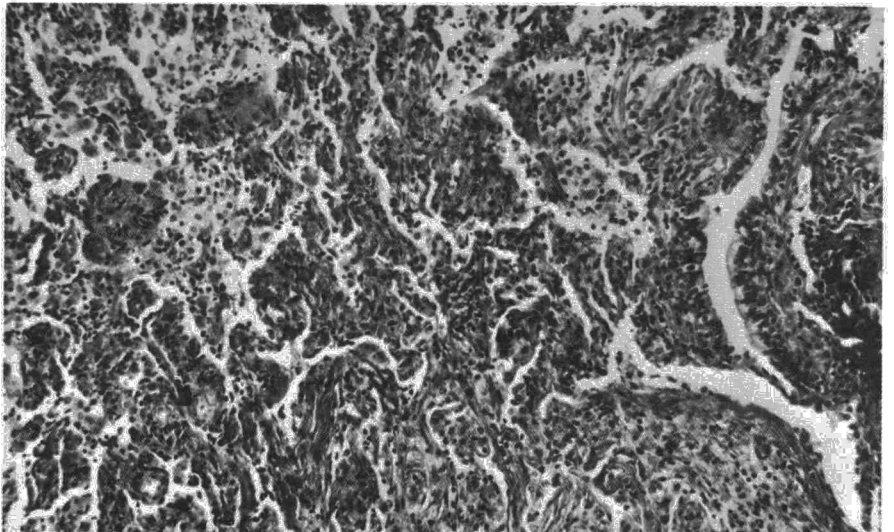




Fig. 6. Control radiológico realizado 3 meses después.

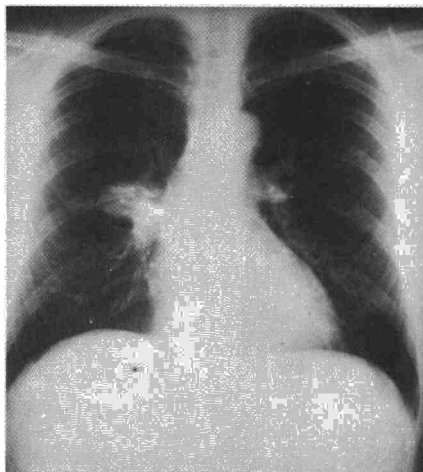


Fig. 7. La radiografía P-A de tórax muestra una imagen de consolidación parahiliar derecha, de bordes mal definidos e irregulares, presentando en su interior una formación nodular de mayor densidad.



Fig. 8. En los planos tomográficos no se visualizan imágenes de calcificación ni de cavitación.

e irregulares, presentando en su interior una formación nodular de mayor densidad (fig. 7). En los planos tomográficos (fig. 8) no se visualizaron imágenes cavitarias ni calcificaciones. El esofagograma fue normal. En la broncofibroscopia sólo se objetivó una discreta protusión de la pared anterior del bronquio del lóbulo medio, siendo la mucosa normal. El estudio del lavado y cepillado bronquial fueron negativos.

Dados los antecedentes de fumador, así como la radiología que presentaba, a pesar de la negatividad de las pruebas efectuadas, se orientó su diagnóstico hacia una probable neoformación pulmonar. Se le realizó una toracotomía derecha, encontrando un pulmón macroscópicamente sano, excepto el segmento anterior del lóbulo superior, que se encontraba algo indurado, y en el hilio se encontraron algunas adenopatías pequeñas, así como en mediastino. Dado que el estudio histopatológico rápido de estas adenopatías, no demostró imágenes neoplásicas, se realizó una segmentectomía anterior.

Macroscópicamente se trataba de una pieza de color azulado, tamaño 8×5 cm, aumentada de consistencia, objetivándose al corte zonas de condensación blanco-rosadas delimitadas por los septos interlobulares. En el hilio existía una adenopatía antracótica de 1 cm. de diámetro.

Microscópicamente se trataba de una neumonitis intersticial crónica, traducida por un intenso infiltrado linfoplasmocitario peribronquiolar y de las porciones centrales del lobulillo de Müller, quedando aireadas zonas periféricas del mismo. Los tabiques interalveolares estaban engrosados y se observaba un componente descamativo no muy marcado en el que predominaban macrófagos alveolares de aspecto espumoso. Las adenopatías presentaban una hiperplasia folicular. El cuadro histopatológico correspondía a una neumonitis intersticial focal con predominio de la afectación mural sobre la descamativa (figs. 9 y 10).

Evolución: Presentó una parestesia diafragmática quirúrgica con posterior recuperación parcial. Durante el postoperatorio desarrolló un derrame pleural derecho hemorrágico que se extrajo mediante toracocentesis. Fue tratado con esteroides en dosis bajas, quedando asintomático, tanto clínica, analítica como radiológicamente (fig. 11).

Discusión

El término de *neumonía intersticial* o *alveolitis fibrosante* agrupa una serie de enfermedades caracterizadas por producir una fibrosis diseminada en aquella parte del pulmón más allá de los bronquiolos terminales que afecta el intercambio gaseoso. Estos términos se pueden considerar también como un tipo de respuesta del pulmón a la acción nociva de diversos agentes, con asiento predominante en los tejidos de soporte más que en el interior del alvéolo.

Liebow⁶, siguiendo criterios anatómopatológicos, ha clasificado estas enfermedades en cinco grupos diferentes:

- 1) Neumonía intersticial clásica.
- 2) Neumonía intersticial clásica con bronquiolititis obliterante.
- 3) Neumonía intersticial descamativa.
- 4) Neumonía intersticial linfoidea.
- 5) Neumonía intersticial de células gigantes.

Esta clasificación está basada en el cuadro histopatológico que presentan

en los primeros estadios, dado que a la larga todas evolucionan hacia una fibrosis pulmonar.

A grandes rasgos, la anatomía patológica de estas enfermedades, se puede considerar como una amplia escala limitada por dos patrones polares, denominados «patrón descamativo» y «patrón mural». El patrón descamativo se caracteriza por la existencia de una marcada infiltración de células mononucleares en el interior de los espacios alveolares, presentando sólo un pequeño engrosamiento de los septos alveolares; este tipo, en su forma más pura, correspondería a la neumonía intersticial descamativa que Liebow⁵ describiera en 1965. El patrón mural se caracteriza por presentar un engrosamiento prominente de las paredes alveolares, marcado depósito de colágeno y obliteración de la arquitectura alveolar; este tipo correspondería a la neumonía intersticial clásica, que, en el caso de presentarse con un curso evolutivo rápido y ser de etiología desconocida, se podría catalogar como enfermedad de Hamman-Rich. Entre un patrón y otro se encuentran formas intermedias o mixtas con características de ambos patrones. Varios autores, entre ellos Scadding^{3,4}, consideran que el patrón descamativo puede evolucionar a un patrón mural.

La etiología de estas enfermedades ha sido motivo de numerosos trabajos realizados por diferentes autores, a pesar de lo cual hoy en día no está bien aclarada.

En el caso de la neumonía intersticial clásica se han relacionado factores infecciosos (principalmente virus y micoplasmas), agentes químicos⁹ (keroseno, Paaquat, vapores de mercurio, O_2 y CO_2 a altas presiones, etc.), drogas medicamentosas^{10,11} (nitrofurantoína, ciclofosfamida, busulfán, apresoline, hexametonio, etc.), agentes físicos (rayos X), factores genéticos¹² (familias con alta incidencia de enfermedad intersticial) y enfermedades del colágeno¹³. Este último grupo se basa en la posibilidad de reacciones inmunológicas anómalas, presencia del factor reumatoideo en un porcentaje de los enfermos y respuesta a los esteroides, no habiéndose obtenido, sin embargo, evidencia alguna de inmunocomplejos circulantes¹⁴.

En el caso de la neumonía intersticial descamativa se han relacionado factores como la exposición al asbesto, sílice, grafito, etc., así como los factores enunciados para la neumonía intersticial clásica, permaneciendo un porcentaje importante de los casos como etiología desconocida.

Neumonía intersticial localizada

Podemos considerar la neumonía intersticial localizada como una o más lesiones circunscritas a una porción del pulmón, con el resto del parénquima pulmonar conservado, que, histológicamente, muestran un patrón similar a la entidad denominada neumonía intersticial o alveolitis fibrosante. Estas formas localizadas se pueden conside-

rar como una presentación poco habitual de la enfermedad.

Los primeros casos documentados en la literatura mundial se deben a Cross ⁷, que en 1957 recogió 5, y a Baglio ⁸, que en 1960 recogió 3 más. En 1966 Steinberg ¹⁵, sin referirse específicamente a ello, describe 2 casos de neumonía intersticial descamativa localizada. Kinjo y cols. ¹⁶, en 1974, comunicaron un caso aislado de pneumo-

nía intersticial descamativa localizada. Desde 1974 hasta nuestro presente trabajo no hemos podido encontrar ninguna descripción más.

De los 5 casos que Cross describió, de acuerdo con nuestro concepto, el diagnóstico de neumonía intersticial localizada puede parecer dudoso en 3 de ellos. Dado que estos casos no los hemos seguido directamente, y que otros autores, como Baglio, los incluyen en

TABLA I

Caracteres de las neumonías intersticiales localizadas recogidas en la literatura

Autor. Núm. caso	Edad. sexo. profesión	Síntomas principales	Radiología	Tratamiento	Evolución
1. Cross (1957)	60 años. Varón.	Dolor costal izq. desde 6 meses antes de su ingreso. Derrame pleural de repetición.	Atelectasia de lob. inf. izq. Patrón nodular en lob. medio.	Extirpación de lob. inf. izq. Decorticación izquierda.	Site meses después, aumento del patrón nodular. Dos años después este patrón permaneció estacionario.
2. Cross (1957)	46 años. Varón.	Disnea, astenia. Derrame pleural dcho. de repetición.	Engrosamiento pleural dcho.	Decorticación dcha. Dado que no se consiguió la reexpansión del pulmón, se realizó neumonectomía dcha. y toracoplastia.	No se menciona.
3. Cross (1957)	61 años. Varón.	Disnea progresiva en el curso de 2 semanas. Derrame pleural dcho.	Atelectasia parcial de lob. medio y ambos lobs. inf. Engrosamiento pleural bilateral. Fibrosis lineal e intersticial presente en ambos pulmones.	Decorticación de lob. medio y ambos lobs. inferiores.	Cinco meses después, asintomático. Radiológicamente, discreto aumento de la fibrosis lineal.
4. Cross (1957)	15 años. Varón	Asintomático.	Masa bien delimitada en lob. inf. dcho.	Extirpación de lob. medio y lob. inf. dcho.	No se menciona.
5. Cross (1957)	54 años. Varón. Oficina.	Molestias precordiales, con disnea y accesos de tos.	Masas globulosas, de tamaño variable, en ambos lobs. superiores.	Extirpación de lob. sup. izq.	Persistencia de la imagen radiológica dcha., sin aumentos.
6. Baglio (1960)	54 años. Varón.	Disnea de esfuerzo. Derrame pleural izq.	Infiltración difusa bilateral, con predominio en el lado izquierdo.	No se menciona.	No se menciona.
7. Baglio (1960)	54 años. Varón. Conductor.	Astenia, febrícula y tos con expectoración.	Infiltración confluyente en lob. sup. izq., con elevación del hilo izquierdo y desviación de tráquea a la izquierda.	Extirpación de lob. sup. izq.	No se menciona.
8. Baglio (1960)	47 años. Varón.	Dolor agudo en hemitórax dcho., con irradiación lateral y a hombro dcho.	Hilo dcho. aumentado de tamaño. Infiltración parenquimatosa en base dcha.	Extirpación de lob. medio y lob. inf. dcho.	No se menciona.
9. Steinberg (1966)	57 años. Mujer. Enfermera	Dolor en hemiabdomen superior. Disnea de esfuerzo.	Imagen densa, granular e irregular en lob. inf. izq.	Extirpación de lob. inf. izq.	Desaparición de la sintomatología.
10. Steinberg (1966)	6 años.	Fiebre, cefalea, tos no productiva y disnea.	Imagen granular de densidad media en lob. inf. izq.	Extirpación de lob. inf. izq.	Desaparición de la sintomatología.
11. Kinjo y cols. (1974)	33 años. Varón. Trabajador de una fundición.	Expectoración blanquecina escasa. Prácticamente asintomático.	Lesión nodular subpleural izq. de forma triangular.	Extirpación de lob. sup. izq.	Desaparición de la sintomatología. No reproducción de la lesión.
12. Castro y cols. (1977)	60 años. Varón. Zapatero.	Dolor en región subescapular dcha. y hombro dcho. Hipo.	Imagen parahiliar dcha., de bordes irregulares.	Metilprednisolona.	Desaparición de la sintomatología y remisión radiológica del proceso.
13. Castro y cols. (1977)	39 años. Varón. Mecánico.	Tos irritativa, expectoración blanquecina escasa, fiebre.	Imagen de condensación parahiliar dcha., de bordes mal definidos.	Extirpación de segmento anterior de lob. superior dcho. Metilprednisolona.	Desaparición de la sintomatología y no reproducción de la lesión.

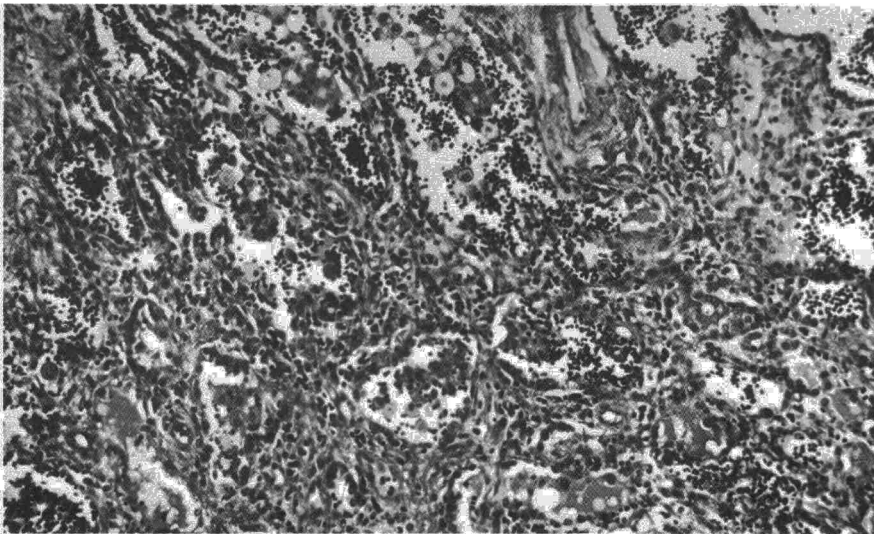


Fig. 9. Engrosamiento de tabiques con infiltrado inflamatorio linfocitario. Alveolos con macrófagos y en ocasiones tapizados por prominentes neumocitos tipo II.

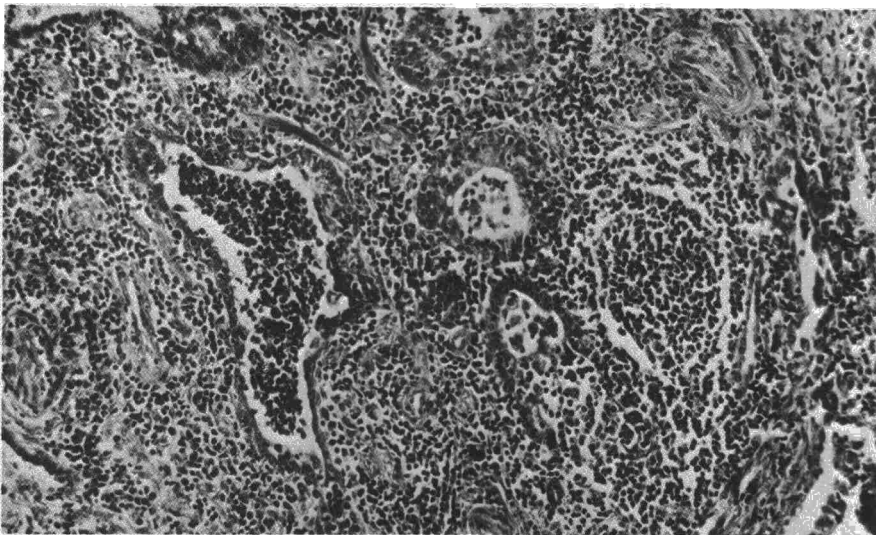


Fig. 10. Bronquiolos bronquiolectásicos con infiltrado linfoplasmocitario en su pared, tapizados por epitelio hiperplásico y luz ocupada por polimorfonucleares neutrófilos.

sus series como formas circunscritas, los incluimos en nuestro trabajo como formas localizadas, aunque con ciertas reservas.

La tabla I ofrece un resumen de las características principales de cada uno de los casos comunicados hasta ahora.

Edad, sexo y profesión

La edad de los enfermos fue variable, oscilando entre los 6 y los 60 años, con una mayor incidencia en la edad media de la vida.

Como podemos comprobar, hay un predominio claro del sexo masculino, dado que todos los casos, menos uno, fueron varones.

Las profesiones de cada uno de ellos

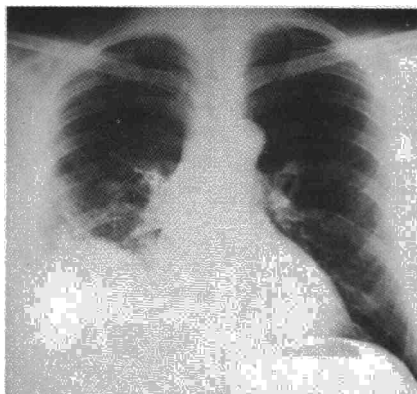


Fig. 11. Radiografía de control realizada un mes después de la intervención, en que se aprecia una elevación del hemidiafragma derecho, secuela del acto quirúrgico.

entren dentro de un amplio espectro, no habiendo podido localizar ningún factor de riesgo común.

Síntomas principales

El desarrollo de la enfermedad, en la mayoría, se caracterizó por tener un comienzo brusco y rápido, en el curso de días o pocas semanas.

En 4 de los casos el síntoma inicial fue el de dolor torácico en el lado afecto, intenso, de carácter continuo, en ocasiones fijo y otras irradiado hacia hombro o costado. Los casos que presentaban afectación pleural cursaron con derrames pleurales recidivantes. En 3 casos el cuadro clínico se caracterizó por tos, fiebre y expectoración blanquecina, muy sugestivos de infección. Dos casos no presentaron síntomas llamativos, siendo un hallazgo casual el descubrimiento de la enfermedad. Un caso aislado debutó con dolor abdominal agudo y en otro el síntoma más alarmante fue la aparición de hipo. Casi todos ellos cursaron con un mayor o menor grado de disnea, siendo de instauración rápida, nunca de forma lenta y progresiva.

Hallazgos radiológicos

La imagen radiológica de la enfermedad en una gran parte de los casos fue en forma de masa o imagen de consolidación, generalmente de bordes irregulares, de densidad variable, sin broncograma aéreo, sin presentar imágenes de cavitación o de calcificación en su interior, en ocasiones difícil de diferenciar radiológicamente con un proceso neofornativo. En los casos de afectación pleural la característica principal fueron derrames pleurales, así como engrosamiento pleural. La localización de las lesiones fue variable, no habiendo podido observar ningún lugar de asiento preferente.

Pese a haberse descrito formas de presentación distintas, en nuestros 2 casos la radiología fue similar, siendo únicamente comparable con uno de los casos de Baglio.

Diagnóstico

El diagnóstico de la enfermedad en todos los casos se realizó mediante estudio histopatológico de la pieza de toracotomía o por biopsia pulmonar dirigida.

El diagnóstico diferencial en todos ellos se estableció entre un proceso tumoral y un proceso granulomatoso, sobre todo específico.



Hallazgos anatomopatológicos

La tabla II nos ofrece un resumen de las características más importantes de cada caso.

Los casos de Cross y de Baglio, así como nuestro caso 2, parecen corresponder a lo que Scadding denominó «patrón mural», presentando algunos estadios más avanzados con evolución clara hacia la fibrosis.

Los casos de Steinberg y el de Kinjo, así como nuestro caso 1, corresponden al patrón descamativo, que Liebow describiera como neumonía intersticial descamativa.

Las características de uno y otro fueron ya mencionadas al referirnos a la histopatología de las formas difusas.

Etiología

La etiología de las formas localizadas es desconocida. En ninguna de las series revisadas se hace una alusión específica a este problema. Por qué el pulmón da una respuesta localizada a la agresión de un agente etiológico es una incógnita. Quizá en algunos casos, como nuestro caso 2, la sintomatología clínica de fiebre, malestar general, etc., apunte hacia un factor vírico, si bien este aspecto no se ha podido comprobar anatomopatológicamente.

Tratamiento

En la mayoría de los casos se empleó tratamiento quirúrgico con extirpación de la región afecta. En los casos en que la afectación era bilateral se intervino el hemitórax con mayor grado de afectación.

En nuestro caso 1 se empleó única y exclusivamente terapia esteroidea después de haber realizado el diagnóstico mediante biopsia dirigida.

En nuestro caso 2 se extirpó la lesión, dando un ciclo de esteroides posteriormente.

Evolución

Para evaluar la evolución de la enfermedad tras el tratamiento se consideraron como puntos principales la extensión de la lesión y el tipo histológico de las mismas. Es decir, que la lesión fuera uni o bilateral y que el patrón fuera mural o descamativo.

En los casos de afectación bilateral, que en su totalidad fueron de tipo mural, tras el tratamiento quirúrgico sobre la zona más afectada, se objetivó una mejoría de la sintomatología, en mayor o menor grado, dependiendo de los casos. En revisiones posteriores se obje-

tivó un aumento discreto, a veces mínimo, de las lesiones no intervenidas.

En los casos de afectación unilateral con patrón mural, tras el tratamiento quirúrgico, se observó una remisión total y completa de la sintomatología, no apareciendo reproducción de las lesiones en las revisiones posteriores.

En los casos de afectación unilateral con patrón descamativo la evolución fue similar, con remisión completa de la sintomatología, sin reproducción posterior de las lesiones. En el caso tratado con terapia esteroidea los resultados fueron tan brillantes como los obtenidos con tratamiento quirúrgico.

TABLA II

Descripción histológica de los casos de neumonía intersticial localizados y publicados

Autor. Núm. caso	Cuadro histopatológico
1. Cross (1957)	Engrosamiento de paredes alveolares por hiperplasia y fibrosis. Pequeños focos de infiltración linfocítica. Hiperplasia del epitelio alveolar y bronquiolar. Depósito de colágena en muchas zonas.
2. Cros (1957)	Fibrosis peribronquial y perivascular. Engrosamiento de las paredes septales por fibrosis. Hiperplasia de epitelio bronquial y alveolar. Engrosamiento pleural.
3. Cross (1957)	Pleura formada por tejido de granulación, con tejido conectivo e hiperplasia endotelial. Depósito de material fibrinoide en el alvéolo e hiperplasia y anaplasia del epitelio alveolar.
4. Cross (1957)	Masa formada por bandas de tejido fibroso y fibroblático, relativamente acelular, con calcificación en la zona central. En los márgenes, hiperplasia activa del epitelio bronquiolar y alveolar. Infiltración por linfocitos, células plasmáticas y células mononucleares grandes. Engrosamiento irregular de los septos y paredes alveolares.
5. Cross (1957)	El centro de las lesiones formado por fibras colágenas parcialmente hialinizadas, con linfocitos, células plasmáticas y células mononucleares grandes ocasionalmente. En los márgenes de la lesión, hiperplasia y anaplasia de epitelio bronquiolar y del epitelio alveolar.
6. Baglio (1960)	Pleura reemplazada por vascular colágeno. Alveolos con exudado fibrinoso en su interior, otras veces rellenos de células redondas y en ocasiones conteniendo abundante tejido conectivo celular que también se depositaba entre los alveolos. Fibrosis moderada de la adventicia de los vasos de mediano calibre con hipertrofia de la íntima, sin estrechamiento significativo de la luz.
7. Baglio (1960)	Pleura engrosada y firme, formada por tejido fibroso vascular denso. Grupos de alveolos separados por engrosamiento fibroso de los septos. Alveolos rellenos con células mononucleares semejando lipófolos con citoplasma espumoso y núcleo central pequeño. Otros alveolos con exudado fibrinoso y algunas células mononucleares. Infiltración linfocítica discreta en parte del tejido fibroso y septos alveolares.
8. Baglio (1960)	Edema e infiltración por células mononucleares de las paredes alveolares en unas zonas, así como exudado albuminoso en el alveolo, sin membrana hialina. En otras zonas, hiperplasia vascular, engrosamiento de los septos alveolares y estrechamiento de la luz alveolar. Areas focales del parénquima reemplazadas por tejido fibroso y acúmulos de células linfoides. Pequeños focos de hemorragia en alveolos y tejido fibroso.
9. Steinberg (1966)	Exudado inflamatorio. Infiltrado linfocítico. Engrosamiento de las paredes alveolares y peribronquiales. Luz alveolar conteniendo gran número de células exfoliadas y proliferantes, así como gran número de células gigantes multinucleadas.
10. Steinberg (1966)	Tejido intersticial engrosado por edema, fibrosis, vacuolización de las células e infiltración por células inflamatorias compuestas por neutrófilos, células plasmáticas y algunos linfocitos. Engrosamiento de paredes bronquiales por edema, vacuolización de las células e inflamación. Luz alveolar conteniendo muchas células proliferativas y muchas células gigantes multinucleadas. Paredes arteriales engrosadas por edema de la íntima, vacuolización citoplásmica celular y proliferación de las células musculares.
11. Kinjo y cols. (1974)	Descamación masiva en el interior del alveolo de grandes células granulares con citoplasma vesicular. Citoplasma eosinófilo con gránulos PAS positivos y otras veces vacuolas con linfocitos y células plasmáticas entre estas células. Paredes alveolares gruesas. Vasos con fibrosis adventicial.
13. Castro y cols. (1977)	Infiltrado linfoplasmocitario peribronquiolar y en las porciones centrales del lobulillo de Müller. Tabiques interalveolares engrosados. Componente descamativo no muy marcado con predominio de macrófagos alveolares de aspecto espumoso.



Conclusiones

Tras haber revisado cuidadosamente los casos de neumonías intersticiales localizadas descritos hasta la actualidad se pueden deducir las siguientes conclusiones:

1) Las neumonías intersticiales se presentan en formas localizadas, con un cuadro histopatológico similar al de las formas difusas, ya conocido desde hace tiempo.

2) La presentación clínica y radiológica de estas formas localizadas es completamente diferente al de las formas difusas, siendo fácilmente confundible con un proceso neofornativo pulmonar.

3) Las posibilidades terapéuticas de las formas localizadas son mucho mayores que las de las formas difusas, habiéndose probado tratamiento quirúrgico y terapia esteroidea con buenos resultados.

Debido a todas estas razones anteriormente expuestas pensamos que estas formas localizadas de neumonía intersticial tienen unas características propias, dignas de tenerse en cuenta al realizar una clasificación.

Resumen

Se presentan 2 casos de neumonía intersticial localizada, uno con un cuadro histológico compatible con una neumonía intersticial descamativa y otro con un patrón de neumonía intersticial clásica.

Revisando los casos de neumonía intersticial localizada existentes en la literatura se llega a la conclusión de que las formas localizadas constituyen un grupo con unas características clínico-radiológicas propias, muy diferentes del de las formas difusas, presentando unas posibilidades terapéuticas mucho mayores que estas últimas.

Summary

LOCALIZED INTERSTITIAL PNEUMONIAS

The authors present two cases of localized interstitial pneumonia, one with an histological picture compatible with a desquamative interstitial pneumonia, and the other with a pattern of classical interstitial pneumonia.

After reviewing the cases of localized interstitial pneumonia that exist in medical bibliography, the authors conclude that the localized forms constitute a group with their own clinical-radiological characteristics, very different from those of the diffuse forms, and that they present some therapeutic possibilities that are much greater than those for the diffuse forms.

BIBLIOGRAFIA

1. HAMMAN, L., y RICH, A. R.: Fulminating diffuse interstitial fibrosis of the lungs. *Trans. Amer. Clin. Climat. Ass.*, 51, 154, 1935.
2. HAMMAN, L., y RICH, A. R.: Acute Diffuse interstitial fibrosis of lungs. *Bull. Johns Hopkins Hosp.*, 74, 177, 1944.
3. SCADDING, J. G.: Fibrosing alveolitis. *Brit. Med. J.*, 2, 686, 1964.
4. SCADDING, J. G.: Diffuse pulmonary alveolar fibrosis. *Thorax*, 29, 271, 1974.
5. LIEBOW, A. A.; STEER, A., y BILLINGSLEY, J. G.: Desquamative interstitial pneumonia. *Amer. J. Med.*, 39, 369, 1965.
6. LIEBOW, A. A.: Definition and Classification of Interstitial Pneumonias in Human Pathology. *Prog. Resp. Res.*, 8, 1, 1975.
7. CROSS, K. R.: Diffuse interstitial pneumonitis: Acute, Fibrosing, and Focal Healing Patterns. *Arch. Path.*, 63, 132, 1957.
8. BAGLIO, C. M.; MICHEL, R. D., y HUNTER, W. C.: Primary interstitial pulmonary fibrosis: Diffuse and Circumscribed Forms. *J. of Thorac. Cardiovasc. Surg.*, 39, 695, 1960.
9. CAMPBELL, S.: Paraquat poisoning. *Clin. Toxicol.*, 1, 245, 1968.
10. PETERSEN, A. G.; DODGE, M., y HELWIG, F. C.: Pulmonary changes associated with hexamethonium therapy. *Arch. Intern. Med.*, 103, 285, 1959.
11. ROSENOW, E. C., III: The spectrum of drug-induced pulmonary disease. *Ann. Intern. Med.*, 77, 977, 1972.
12. SWAYE, P.; VAN ORDSTRAND, H. S.; MCCORMACK, L., y WOLPAW, S. E.: Familiar Hamman-Rich syndrome. *Dis. Chest.*, 55, 7, 1969.
13. SPENCER, H.: Pathology of the lung. vol. II, 1977.
14. TURNER-WARWICK, M.: Diffuse Interstitial Disease of the lungs, pág. 160. *Recent Advances in Respiratory Medicine*. Churchill y Livingstone. Edimburgo, 1976.
15. STEINBERG, B.: Differentiation of exfoliative bronchoalveolar disease from desquamative interstitial pneumonia. *Am. Rev. Resp. Dis.*, 93, 568, 1966.
16. KINJO, M.; WATANABE, T., y TANAKA, K.: Localized Form of Desquamative Interstitial Pneumonia. *Chest.*, 65, 458, 1974.