

### Una causa poco común de agrandamiento mediastínico: histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas

#### *A Rare Cause of Mediastinal Enlargement: Sinus Histiocytosis with Massive Lymphadenopathy*

Sr. Director:

La histiocitosis sinusal con linfadenopatías masivas (HDLM), que fue descrita por primera vez por Rosai y Dorfman en 1969, es un trastorno poco común caracterizado por una proliferación no neoplásica de histiocitos en los ganglios linfáticos y en los vasos linfáticos de localizaciones extraganglionares. La etiología de la enfermedad no se conoce (aunque se ha especulado con la posibilidad de que algunos virus, como el del herpes humano 6 y el de Epstein Barr, intervengan en su patogenia) y más del 90% de los pacientes presentan linfadenopatías cervicales bilaterales, masivas e indoloras<sup>1,2</sup>. La enfermedad afecta principalmente a los ganglios linfáticos, pero puede haber una afectación simultánea en localizaciones extraganglionares (párpados, órbitas, piel y tejido subcutáneo, tracto gastrointestinal, vías aéreas altas y sistema nervioso central) en un 40% de los casos<sup>1</sup>. La afectación mediastínica es extremadamente rara y solo se han descrito unos pocos casos en la literatura<sup>3-5</sup>.

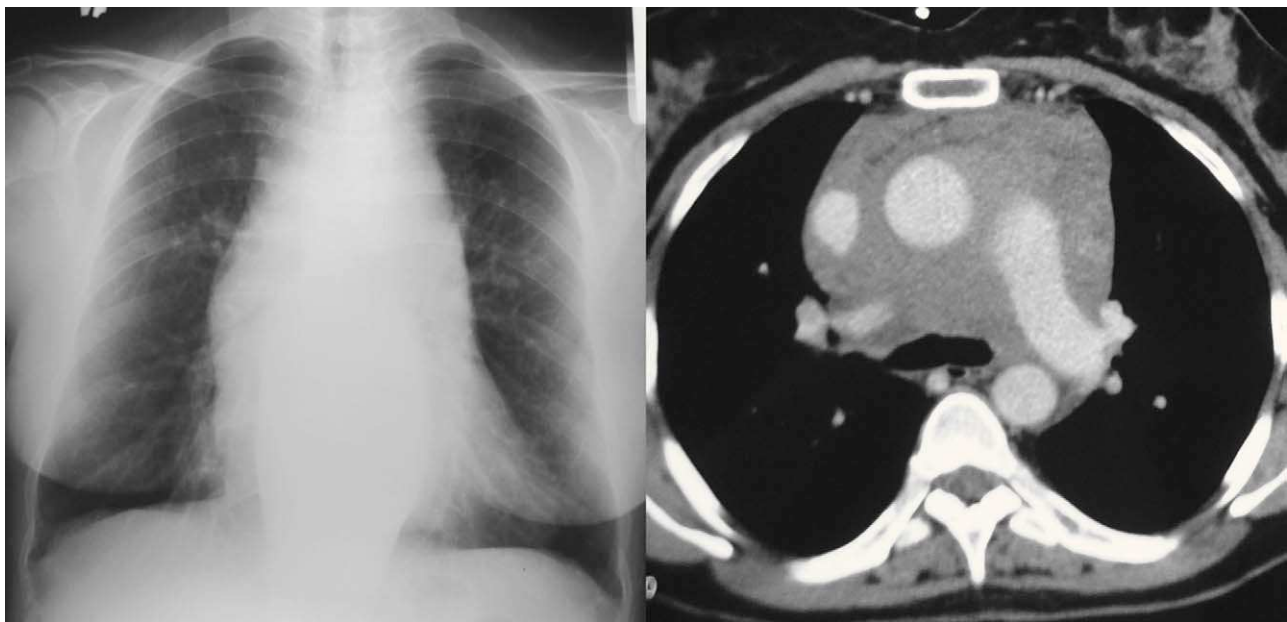
Una mujer de 34 años de edad, que presentaba unas lesiones cutáneas marronosas y prurito, fue remitida a causa de un agrandamiento mediastínico prominente en la radiografía de tórax PA (fig. 1A). La paciente presentaba unas lesiones cutáneas marronosas e hiperpigmentadas generalizadas en las extremidades inferiores desde hacía 15 años y se le había diagnosticado una histiocitosis sinusal mediante una biopsia de esas lesiones. No tenía síntomas pulmonares y la exploración física torácica era normal. La TC torácica mostró una masa invasiva e infiltrante alrededor de las estructuras mediastínicas y vasculares (fig. 1B). Los análisis de laboratorio mostraron una bioquímica sérica y un hemograma completo normales, excepto por una velocidad de sedimentación

globular elevada (69 mmHg) y un aumento de los niveles de globulina (albúmina: 3,4 g/dL y globulina: 5,3 g/dL). Ante la sospecha de un timoma invasivo, un linfoma o un carcinoma pulmonar, se realizó una mediastinotomía anterior izquierda diagnóstica. El examen anatomopatológico de las biopsias mediastínicas reveló la presencia de una inflamación mononuclear crónica (principalmente por histiocitos y células plasmáticas) que se intensificaba alrededor de las estructuras vasculares. Los histiocitos fueron positivos para la proteína S-100. Tras la confirmación de la afectación mediastínica por la histiocitosis sinusal, se efectuó un seguimiento de la paciente sin tratamiento. Tres años después del diagnóstico, se mantiene estable y la TC torácica no ha mostrado progresión alguna.

La enfermedad suele aparecer a la edad de 20-40 años y los pacientes presentan generalmente tumefacciones cervicales bilaterales que son masivas e indoloras. Nuestra paciente no presentaba síntomas pulmonares y solo tenía lesiones cutáneas. En los casos de afectación mediastínica publicados con anterioridad, un paciente presentó disnea y dolor torácico, y otro tuvo fiebre, tos, sudoración nocturna y reducción de peso<sup>4,6</sup>. Al igual que en nuestro caso, en dos pacientes con afectación mediastínica se ha descrito una ausencia de síntomas en el momento de la presentación inicial<sup>3,5</sup>.

El diagnóstico de la enfermedad se basa fundamentalmente en las características histopatológicas, y concretamente en la proliferación de histiocitos de unas características únicas<sup>5</sup>. Estas células son grandes y contienen núcleos vesiculares y un citoplasma pálido y voluminoso, y se acompañan a menudo de una fagocitosis de linfocitos viables<sup>5</sup>. Los histiocitos expresan de forma intensa la proteína S-100 en prácticamente todos los casos, así como antígenos macrofágicos como CD68, HAM-56 y Mac-387<sup>5</sup>.

Dado que con frecuencia se trata de una enfermedad benigna y autolimitada, en la mayoría de los pacientes no es necesario un tratamiento<sup>1,2</sup>. Tan solo puede ser necesario un tratamiento en una minoría de pacientes que presentan un crecimiento ganglionar o extraganglionar masivo que afecta a la función de los órganos próximos<sup>1,2</sup>. Por lo demás, el tratamiento idóneo de la HDLM no se ha definido aún<sup>2</sup>.



A

B

**Figura 1.** Radiografía de tórax en la que se aprecia un agrandamiento mediastínico (A) y tomografía computarizada de tórax que muestra una masa infiltrante alrededor de las estructuras vasculares y mediastínicas (B).

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Jani PA, Banjan D. A case of sinus histiocytosis with massive lymphadenopathy (Rosai-Dorfman syndrome) from Western India. *McGill J Med.* 2008;11:156-9.
- Shi SS, Sun YT, Guo L. Rosai-Dorfman disease of lung: a case report and review of the literatures. *Chin Med J (Engl).* 2009;122:873-4.
- Friedman MJ, Rossoff LJ, Aftalion B, Khan A, Decker R, Steinberg H. Sinus histiocytosis presenting as a mediastinal mass. *Chest.* 1984;86:266-7.
- Costa AL, Silva NO, Motta MP, Athanazio RA, Athanazio DA, Athanazio PR. Soft tissue Rosai-Dorfman disease of the posterior mediastinum. *J Bras Pneumol.* 2009;35:717-20.
- Hida AI, Yagi S, Obase Y, Nishimura H, Akiyama T, Irei I, et al. Rosai-Dorfman disease presenting as a solitary mediastinal mass. *Pathol Int.* 2009;59:265-8.
- Cunha BA, Durie N, Selbs E, Pherez F. Fever of unknown origin (FUO) due to Rosai-Dorfman disease with mediastinal adenopathy mimicking lymphoma: Diagnostic importance of elevated serum ferritin levels and polyclonal gammopathy. *Heart Lung.* 2009;38:83-8.

Tevfik Ozlu<sup>a</sup>, Yilmaz Bulbul<sup>a,\*</sup> y Mehmet Muharrem Erol<sup>b</sup>

<sup>a</sup> *Department of Chest Diseases, Karadeniz Technical University, School of Medicine, Trabzon, Turquía*

<sup>b</sup> *Department of Thoracic Surgery, Karadeniz Technical University, School of Medicine, Trabzon, Turquía*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [bulbulyilmaz@yahoo.com](mailto:bulbulyilmaz@yahoo.com) (Y. Bulbul).

doi:10.1016/j.arbres.2010.10.010

## Hemoptisis como forma de presentación de estenosis de las venas pulmonares secundaria a ablación por radiofrecuencia de la fibrilación auricular

### *Haemoptysis as a First Sign of Pulmonary Venous Stenosis Secondary to Radiofrequency Ablation of Atrial Fibrillation*

Sr. Director:

Presentamos dos casos clínicos, ambos varones de mediana edad, que consultaron por esputos hemoptoicos persistentes y disnea a grandes esfuerzos. Como antecedentes personales, destacar que ambos eran ex fumadores y habían sido diagnosticados de fibrilación auricular paroxística, siendo sometidos a una ablación circunferencial de venas pulmonares en aurícula izquierda tras fracaso del tratamiento farmacológico.

Los pacientes presentaban una exploración física anodina. En cuanto a las pruebas complementarias en el primero de los casos se visualizó tanto en radiografía PA y L de tórax como en tomografía computarizada de tórax con contraste (TAC c/c) diversos infiltrados alveolares en diferentes localizaciones del parénquima pulmonar, confluentes en algunas zonas, cambiantes en el tiempo. Al mantenerse la sintomatología de forma persistente y ante la ausencia de diagnóstico etiológico, se solicitó una angiogramografía de venas pulmonares, en la cual se objetivó una amputación completa de la luz de la vena pulmonar superior izquierda, manteniéndose el confluente venoso superior derecho con diámetro normal. Los confluente venosos inferiores derecho e izquierdo presentaban un diámetro reducido a la altura del ostium (fig. 1). Ante el diagnóstico de estenosis de venas pulmonares se derivó al paciente al servicio de Hemodinámica, donde se le realizó una angioplastia con balón a nivel de la oclusión de la vena pulmonar superior izquierda.

El segundo paciente debutó con una hemoptisis masiva, por lo que se sometió a intervención quirúrgica urgente, realizándose una lobectomía superior izquierda, con buena evolución postoperatoria. Al mes fue revisado en nuestras consultas, desde donde

se solicitó un angio-TAC de control, y donde se observó estenosis severa corta del ostium de la vena pulmonar inferior izquierda, con realce tenue y retardado del trayecto venoso previo. Ante el diagnóstico de estenosis de venas pulmonares se derivó al paciente al servicio de Hemodinámica, donde tras ser valorado, se le realizó implantación de un *stent* en la vena pulmonar inferior izquierda de forma exitosa, con buena evolución clínica hasta el día de hoy.

## Discusión

La estenosis de venas pulmonares es una patología poco desarrollada en cuanto a su diagnóstico y su actuación terapéutica<sup>1</sup>. La ausencia de sintomatología es lo más característico. En aquellos pacientes sintomáticos, lo más prevalente es que debuten con disnea de esfuerzo, o como cuadros catarrales persistentes, siendo poco frecuente la hemoptisis<sup>2</sup>. En cuanto a los hallazgos radiológicos, no existe un patrón específico de esta patología<sup>3</sup>. Por todas estas razones, es una patología que suele estar infradiagnosticada.

La prueba de imagen diagnóstica es la angiografía pulmonar<sup>4</sup>, pero es una prueba muy específica, de ahí la gran cantidad de casos que no llegan a ser diagnosticados.

El tratamiento definitivo consiste en conseguir la recanalización del segmento estenosado<sup>5</sup>. Para ello, se puede realizar la dilatación con balón, como se hizo en el primer caso, siendo este un método más conservador, con menor riesgo quirúrgico pero con mayor riesgo de recidiva. Otra alternativa terapéutica es la implantación de un *stent* en el territorio de la oclusión del vaso, como se realizó en el segundo caso. Es un método eficaz, con menor riesgo de recurrencia pero con mayor tasa de complicaciones. Hoy día, cada vez es más utilizada la ablación transcáteter como procedimiento terapéutico en pacientes con fibrilación auricular crónica sintomática. Actualmente es cuando se está tomando consideración de esta patología, siendo desde el punto de vista cardiológico la prevención mediante la perfección de la técnica el punto más importante. Desde el punto de vista neumológico es primordial tener conciencia de esta patología para realizar un diagnóstico correcto y precoz<sup>6</sup>.