

Neumonía intersticial aguda (síndrome de Hamman Rich)

J.E. Hurtado Ayuso, E. Rodríguez Becerra, J. Fernández Alonso^a, R. Otero Candelera y J. Castillo Gómez

Servicios de Neumología y ^aAnatomía Patológica. Hospital Universitario Virgen del Rocío. Sevilla.

Se presenta el caso de una mujer de 65 años, sin enfermedad respiratoria previa, que tras un episodio pseudogripal comenzó con disnea de carácter progresivo, que en el transcurso de 15 días se hizo a mínimos esfuerzos. Tras su ingreso en el hospital falleció a las 15 h, presentando un cuadro clínico de distrés respiratorio del adulto. En el estudio de su autopsia, una vez descartadas otras enfermedades, se llegó al diagnóstico de una neumopatía intersticial aguda, coincidiendo tanto el curso clínico como los hallazgos anatomopatológicos con los casos de neumonía intersticial aguda descritos en la bibliografía.

Palabras clave: Neumonía intersticial aguda. Síndrome de Hamman Rich.

(Arch Bronconeumol 1998; 34: 561-563)

Acute interstitial pneumonia (Hamman-Rich syndrome)

We report the case of a 65-year-old woman with no history of respiratory disease who suffered onset of dyspnea after an episode of pseudoinfluenza. Dyspnea progressed such that within 15 days it was triggered by minimal effort. The patient died 15 hours after admission to our hospital, with a clinical picture of adult respiratory distress. Autopsy allowed us to rule out several diseases and arrive at a diagnosis of acute interstitial pneumonia, consistent with clinical course, anatomical and pathological findings as described in the literature.

Key words: Acute interstitial pneumonia. Hamman-Rich syndrome.

Introducción

El síndrome de Hamman-Rich tradicionalmente se ha identificado como la neumonía intersticial usual (según la clasificación de Liebow¹) de curso rápido. Fueron Katzenstein et al^{2,3}, y posteriormente Olson et al⁴ quienes introducen el concepto de neumopatía intersticial aguda (NIA) como entidad independiente de la neumonía intersticial usual (NIU). La NIA es una enfermedad inflamatoria del pulmón de curso clínico fulminante, de causa desconocida, que ocurre en personas previamente sanas y cuyos hallazgos histopatológicos se encuadran dentro del concepto de lesión alveolar difusa. En todos los pacientes afectados, su clínica se corresponde con la del distrés respiratorio del adulto de causa desconocida. Está caracterizada por una elevada mortalidad, falleciendo dichos pacientes de insuficiencia respiratoria. Las publicaciones sobre este tema no abundan y las series publicadas son escasas en número de pacientes, debido a la rareza de dicha enfermedad y a su dificultad diagnóstica. Presentamos un caso de NIA de evolución extremadamente agresiva y en el que se llegó al diagnóstico mediante la autopsia.

Caso clínico

Mujer de 65 años de edad, sin antecedentes respiratorios de interés, sin alergias ni hábitos tóxicos. No tenía enfermedad respiratoria previa. La paciente refería una historia de disnea a moderados esfuerzos en los últimos 2 años, sin clínica respiratoria acompañante, que atribuía a su obesidad.

Dos semanas antes de su ingreso comenzó a notar malestar general, tos no productiva y sensación febril, asociados a un incremento de su disnea basal, que llegó a hacerse a mínimos esfuerzos, sin ortopnea ni edemas en los miembros inferiores.

En la exploración clínica presentaba buen estado general y obesidad mórbida (IMC 36 kg/m²). Estaba consciente y orientada con discreta cianosis labial, eupneica en reposo, sin ingurgitación yugular. Frecuencia cardíaca 105 lat/min, con presión arterial de 130/80 mmHg. Temperatura de 37,5 °C. La auscultación respiratoria presentaba crepitantes finos, de carácter seco, distribuidos por ambos hemitórax, con predominio en bases, sin otros estertores. El resto de la exploración era normal.

La analítica practicada a su ingreso era la siguiente: leucocitos 15.900/μl, neutrófilos 82,6%, linfocitos 6,74%, monocitos 9,6%, eosinófilos 0,6%, plaquetas 298.000/μl, hematíes 4,24 millones/μl, hemoglobina 13 g/dl, hematócrito 39,1%. La gasometría basal arterial era: pH: 7,44, PaCO₂ 36 mmHg, PaO₂ 39 mmHg, HCO₃⁻ 25 mmol/l. Glucemia 219 mg/dl, uremia 22 mg/dl, creatinina 0,8 mg/dl, sodio 131 mmol/l, potasio 4,6 mmol/l, creatinina 56 U/l y osmolaridad 277,2 mmol/l. ECG: ritmo sinusal a 100 lat/min, con eje horizontalizado. En la radiografía de tórax presentaba un infiltrado alveolointersticial difuso bilateral. No se apreciaba cardiomegalia.

Correspondencia: Dr. J.E. Hurtado Ayuso.
Avda. América, 60 (Urb Maestranza Simón Verde). 41120 Gelves. Sevilla.
Recibido: 19-5-98; aceptado para su publicación: 14-7-98.

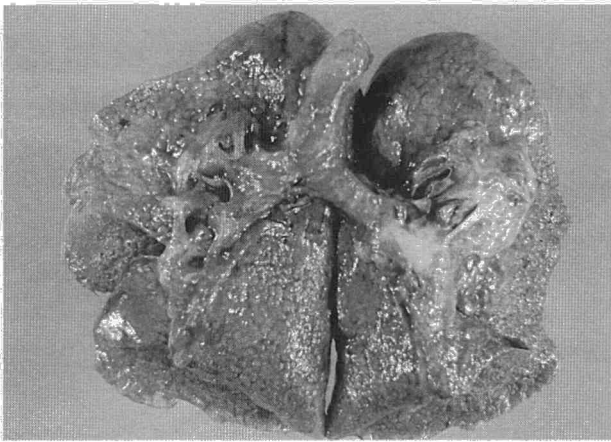


Fig. 1. Aspectos macroscópicos de ambos pulmones, con superficie nodular, más patente en lóbulos inferiores.

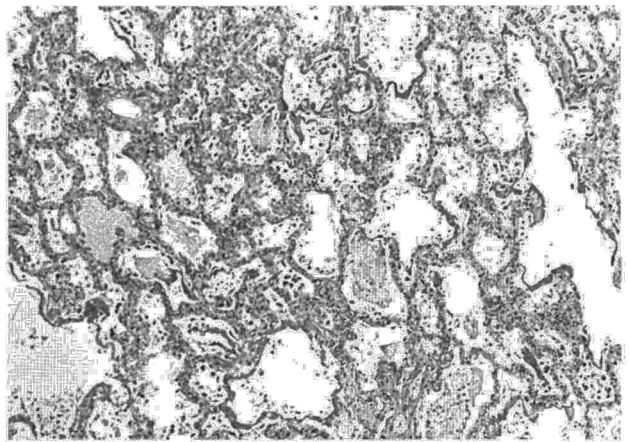


Fig. 3. Microfotografía de bajo aumento del parénquima pulmonar en la que se observan membranas hialinas tapizando los bronquiolos respiratorios, superficies alveolares, masas de fibrina, edema intraalveolar y ensanchamiento de los tabiques alveolares.

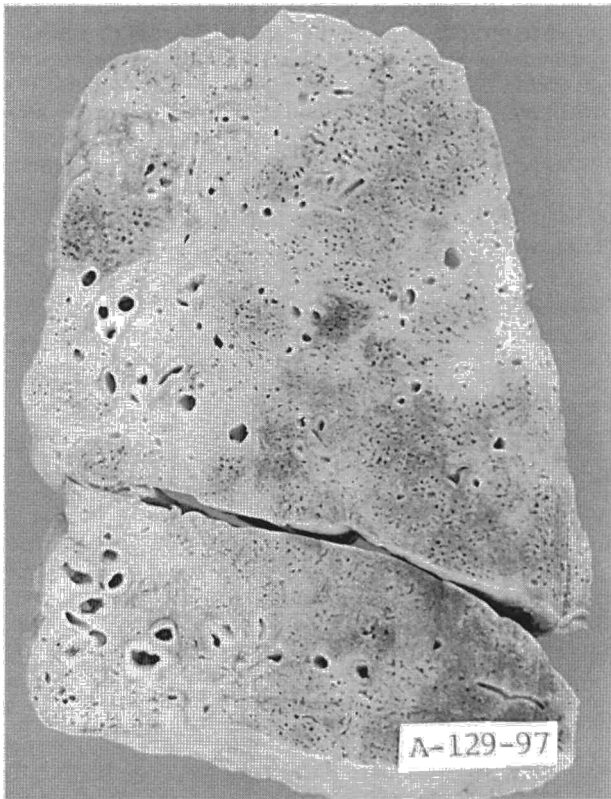


Fig. 2. Superficie de corte macroscópico mostrando una condensación difusa del parénquima pulmonar sin áreas de transformación en panal.

Tras su ingreso se instauró tratamiento con oxigenoterapia con ventimask al 30%, antibioterapia con ceftriaxona 2 g i.v./24 h y eritromicina 1 g i.v./8 h, protección gástrica y heparina de bajo peso molecular a dosis profiláctica. A las 15 h de su ingreso presentó un fracaso respiratorio agudo que condicionó una intubación orotraqueal y ventilación mecánica con una FiO₂ de 50%. Con esta medida la saturación de O₂ (medida por pulsioximetría) no sobrepasó el 45%. A los pocos minutos de esta actuación la paciente sufrió una parada cardiorrespiratoria, falleciendo en tal situación.

Se realizó la autopsia, con los siguientes resultados. Hallazgos macroscópicos: pulmones muy pobremente aireados, reducidos de volumen y con una superficie externa difusa y nítidamente nodular (fig. 1). Tras fijación por vía endobronquial no se observó al corte patrón microquístico (fig 2). Hallazgos microscópicos: extensas áreas de membranas hialinas tapizando las superficies bronquiolares y alveolares asociadas a hiperplasia de neumocitos tipo II, con marcadas displasias nucleares, dispuestos en hileras y focalmente rodeando masas fibrinoides intraalveolares. El intersticio aparecía difusamente ensanchado por edema, infiltrados mononucleares en parches y proliferación de fibroblastos dispuestos laxamente entre los alveolos. En áreas focales había amplias pérdidas de alveolos, quedando el parénquima estructurado por luces bronquiolares dilatadas dispuestas en el seno de un intersticio edematoso con fibroblastos, linfocitos y fibras de colágeno en escasa cuantía (fig. 3). Hemosiderosis focal intraalveolar. No se encontraron inclusiones virales, focos de necrosis, granulomas, ni lesiones vasculares significativas. Las tinciones para gérmenes resultaron negativas. El estudio ultraestructural para detección de virus realizado sobre muestras del parénquima pulmonar resultó negativo.

Discusión

Fue en 1944 cuando Hamman y Rich⁵ relataron la evolución clinicopatológica de 4 pacientes cuya clínica era de tos de carácter seco, con disnea rápidamente progresiva y con una evolución fatal en el transcurso de 1 a 6 meses. Los hallazgos patológicos incluían edema alveolar y formación de membrana hialina, con proliferación extensa de tejido fibroso en el intersticio pulmonar. Se denominó a estos casos como fibrosis intersticial aguda difusa de los pulmones.

En las series publicadas por Katzenstein et al², Olson et al⁴ y Primack et al⁶ se utiliza el término NIA para denominar a la afección descrita anteriormente, siendo las características clínicas fundamentales de las series publicadas la ausencia de enfermedad subyacente previa, el comienzo con un cuadro seudogripal^{2,4,6,7}, la fiebre en los 15 días previos al ingreso y el desarrollo posterior de una clínica que se corresponde con la del síndrome del distrés respiratorio del adulto⁸. No hay factor desen-

cadena conocido y su expresión anatomopatológica es el daño alveolar difuso (DAD).

En este caso pensamos que la paciente tuvo una NIA, ya que la clínica y los hallazgos histológicos coinciden con los descritos para esta afección. Aunque la paciente se quejaba de disnea de larga evolución, creemos que ésta estaba condicionada por su obesidad mórbida, ya que era el único síntoma previo. La clínica comenzó, de acuerdo con las publicaciones citadas anteriormente, en el mes previo a su ingreso con un cuadro seudogripal, que se acompañó de los síntomas ya referidos. En este caso, al igual que en las series referidas, no se aislaron bacterias ni virus que pudiéramos interpretar como factores desencadenantes.

El DAD es una entidad que aparece secundariamente a una gran variedad de agresiones, siendo en algunos casos idiopática, como estimamos que sucedió en este caso. Los hallazgos del DAD se pueden agrupar en dos fases. Una primera fase, que se caracteriza por un predominio de las membranas hialinas y edema intersticial, y una segunda fase en la que las membranas hialinas son reabsorbidas o incorporadas a los septos recubiertos por proliferación de neumocitos tipo II, predominando después de las dos primeras semanas la proliferación de tejido conectivo tanto en el intersticio como en el espacio aéreo, cuya celularidad está constituida fundamentalmente por fibroblastos con prácticamente ausencia de colágeno⁴, correspondiendo nuestro caso a una situación de transición de la primera a la segunda fase. El pronóstico en las series publicadas osciló entre una mortalidad del 60 al 85% de los casos, con una reversión *ad integrum* en la mayoría de los que sobrevivieron^{2,3,4,6}.

En los distintos estudios analizados²⁻⁴ no se ha encontrado ningún marcador histológico que pudiera prever el curso evolutivo de los pacientes. Así mismo, no se ob-

servaron diferencias significativas entre la utilización o no en el tratamiento de los esteroides o antibióticos en relación con la evolución. Finalmente podemos decir que la NIA y el síndrome de Hamman-Rich constituyen una misma entidad caracterizada por una presentación clínica relativamente aguda (de días a meses), con afectación pulmonar difusa, depósitos de membranas hialinas en los espacios alveolares, proliferación de fibroblastos y escaso colágeno, diferenciándose de la NIU cuya evolución en el tiempo es tórpida (años), la fibrosis es fundamentalmente inactiva con depósitos de colágeno y con escasos focos de proliferación de fibroblastos, siendo estos localizados, frente a la NIA que son difusos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Liebow AA, Carrington CB. The interstitial pneumonias. En: Simon M editor. *Frontiers of Pulmonary Radiology*. Nueva York: Grune & Stratton 1967; 102-141.
2. Katzenstein ALA, Myers JL, Mazur MT. Acute interstitial pneumonia: a clinicopathology ultrastructural and cell and kinetic study. *Am J Surg Pathol* 1986; 10: 256-267.
3. Katzenstein ALA, Askin S. *Surgical pathology of non-neoplastic lung disease* (3.ª ed). Filadelfia: W.B. Saunders Company, 1997; 48-80.
4. Olson J, Colby TV, Elliott CG. Hamman-Rich syndrome revisited. *Mayo Clin Proc* 1990; 65: 1.538-1.548.
5. Hamman L, Rich AR. Acute diffuse interstitial fibrosis of the lungs. *Bull Johns Hopkins Hosp* 1944; 74: 177-212.
6. Primack SL, Hartman TE, Ikezoe J, Akira M, Sakatani M, Müller NL. Acute interstitial pneumonia: Radiographic and CT findings in nine patients. *Radiology* 1993; 188: 817-820.
7. Estrada Pérez V, González Quijada S, Ortega Medina L, Del Río Gallegos F, Audibert Mena L, Estrada Saiz RV. Fibrosis pulmonar idiopática de rápida evolución. Síndrome de Hamman-Rich. *Arch Bronconeumol* 1992; 28: 119-121.
8. Murray JF, Matthay MA, Luce JM, Flick MR. An expanded definition of the adult respiratory distress syndrome. *Am Rev Respir Dis* 1988; 138: 720-723.