

**Fig. 1. TC torácica que evidencia distribución periférica y superior de los infiltrados neumónicos con imagen cavitada en el lóbulo superior izquierdo.**

globular (VSG) de 123 mm/h. La bioquímica general fue normal, excepto una glucemia de 275 mg/dl. No se objetivaron proteinuria ni otras alteraciones en el sedimento urinario. La determinación de FR, ANA, anti-ADN, ANCA, enzima conversiva de la angiotensina y complemento fue negativa. La IgE sérica fue de 863 U/ml y la dosificación del resto de inmunoglobulinas fue normal. Las precipitinas para *Aspergillus* y los tests cutáneos a *Aspergillus* y neuroalergenos resultaron negativos. La tuberculina con 2 UT de RT-23 fue negativa. Tres baciloscopias y citologías seriadas de esputo fueron negativas, del mismo modo que el examen de los parásitos en las heces. La radiografía del tórax evidenció un patrón alveolointerstitial bilateral de predominio en los lóbulos superiores, y se apreció cavitación en el lóbulo superior izquierdo. Una tomografía computarizada (TC) torácica confirmó dichas alteraciones (fig. 1). La TC de los senos paranasales demostró pólipos en el seno maxilar derecho y esfenoidal con poliposis nasal bilateral. Un ECG fue normal. La gasometría arterial en reposo (FiO<sub>2</sub>, 0,21) fue: pH 7,45, PCO<sub>2</sub> 37 mmHg y PO<sub>2</sub> 59 mmHg, y el estudio funcional respiratorio demostró una alteración ventilatoria obstructiva leve con difusión del CO normal, siendo la prueba broncodilatadora positiva significativa. La fibrobroncoscopia no evidenció alteraciones y el estudio citológico-bacteriológico del broncoaspirado y del lavado broncoalveolar resultó negativo. El recuento de las poblaciones celulares del BAL fue: macrófagos el 3%, neutrófilos el 2% y eosinófilos el 95%. La histología de la biopsia transbronquial presentó agregados inflamatorios con abundantes eosinófilos en la pared bronquial y en el parénquima pulmonar, sin observar proliferación neoplásica, granulomas ni signos de vasculitis. Se diagnosticó NEC y se inició tratamiento con prednisona oral (30 mg/día en pauta descendente progresiva). Se constataron rápida mejoría clínica, progresiva normalización analítica y buena resolución radiológica, con una TC torácica de control que demostraba una pequeña imagen residual correspondiente a la lesión cavitada preexistente. Tras 2 años de seguimiento, en el que se efectuó corticoterapia durante el primer año (6 meses con prednisona oral y 6 meses con beclometasona inhalada), actualmente el paciente está asintomático. Durante el control, se practicaron septoplastia y polipsectomía nasal bilateral sin complicaciones, siendo la his-

tología de los pólipos de carácter inflamatorio.

La NEC es una enfermedad inflamatoria de etiología desconocida que se caracteriza por la existencia de infiltrados neumónicos densos de localización periférica en más del 65% de los casos<sup>3,5</sup>. La cavitación es un hallazgo radiológico menos común con una frecuencia inferior al 5%<sup>5</sup> y suele asociarse con NEC grave, tal como observamos en nuestro paciente. Jederlinic et al<sup>5</sup> sugieren un origen bronquiectásico en su etiopatogenia. Otro aspecto escasamente descrito en la bibliografía<sup>6</sup>, detectado también en nuestro caso, es el aumento de la IgE sérica, que se atribuye a un mecanismo inespecífico asociado con la eosinofilia sanguínea y no parece relacionarse con ningún tipo concreto de alérgeno.

El solapamiento entre NEC y VCS ha sido poco comentado en la bibliografía y se basa en que comparten un mismo fondo inmunológico, en el que la célula citotóxica protagonista es el eosinófilo<sup>3,5,7</sup>. La principal diferencia entre ambos procesos viene determinada por la presencia o no de vasculitis sistémica, aunque es conocido que en el 40% de los casos de VCS los fenómenos sistémicos pueden aparecer tardíamente, meses o incluso años después de haberse iniciado con infiltrados pulmonares, asma y eosinofilia<sup>4</sup>. Para ello, se barajan dos teorías: una que considera que la NEC puede progresar hacia una vasculitis y otra que explica que la VCS puede iniciarse simulando una NEC. Todo apunta a que la NEC podría formar parte del síndrome de Churg-Strauss, adoptando una expresión clínica menos grave<sup>1</sup>. Otros autores<sup>7</sup> consideran que estas enfermedades presentan una disregulación inmunológica en los linfocitos CD4 Th2 y detectan un incremento de la IgA sérica como posible marcador biológico del inicio de la vasculitis sistémica.

Esta problemática en su diagnóstico diferencial debe ser considerada, puesto que conlleva implicaciones terapéuticas y pronósticas<sup>2</sup>. Por este motivo, en estos pacientes es imprescindible efectuar un seguimiento prolongado que nos permita establecer el diagnóstico definitivo.

**E. Enrique, X. Aguilar y R. Magarolas**  
Sección de Neumología (Servicio de Medicina Interna, Prof. C. Richart). Hospital Universitari Joan XXIII. Universitat Rovira i Virgili. Tarragona.

- Huesto Pérez de Heredia JJ, Domínguez del Valle FJ, García E, Gómez ML, Gallejo J. Chronic eosinophilic pneumonia as a presenting of Churg-Strauss Syndrome. *Eur Respir J* 1994; 7: 1.006-1.008.
- Salas Bombín RM, Garcés MC, Gómez Cerezo J, Barbado FJ, Vázquez JJ. ¿Neumonía eosinófila crónica o síndrome de Churg-Strauss? *Rev Clin Esp* 1996; 196: 138-139.
- Carrington CB, Addington WW, Goff AM, Madoff IM, Marks A, Schwaber JR et al. Chronic eosinophilic pneumonia. *N Engl J Med* 1969; 280: 787-798.
- Masi A, Hunder G, Lie J, Michel B, Bloch D, Arend W. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and agitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1.094-1.100.
- Jederlinic PJ, Sicilian L, Gaensler EA. Chronic eosinophilic pneumonia: a report of 19 cases and a review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1988; 67: 154-162.
- Saldaña Fernández T, Pascual Lledó F, Martínez de la Fuente A, Lozano Barcia J, Terán Santos J. Neumonía eosinófila crónica con IgE elevada en un varón de 82 años. *Rev Clin Esp* 1992; 191: 451-452.
- Steinfeld S, Golstein M, De Vuyst P. Chronic eosinophilic pneumonia (CEP) as a presenting feature of Churg-Strauss syndrome (CSS). *Eur Respir J* 1994; 7: 2.098.

### Enfermedad quística pulmonar: una rara forma de sarcoidosis

**Sr. Director:** Desde la introducción de la tomografía computarizada de alta resolución (TC-AR) en la evaluación de las enfermedades infiltrativas crónicas difusas del pulmón, algunos trabajos han estudiado los patrones radiológicos de afectación pulmonar en los pacientes con sarcoidosis, intentando correlacionarlos con los hallazgos clínicos o de función respiratoria<sup>1</sup>. Así mismo, la aparición de espacios quísticos dentro del parénquima pulmonar en esta enfermedad sólo se ha descrito en situaciones de fibrosis pulmonar, tanto en estadio II como en estadio III, asociadas a la existencia de *honeycomb*<sup>2,3</sup>. Presentamos un caso de sarcoidosis en estadio II que desarrolló enfermedad quística pulmonar sin fibrosis acompañante ni progresión de estadio radiológico durante más de 2 años de seguimiento.

Mujer de 52 años, no fumadora, sin antecedentes de interés, que consultó por tos irritativa. La radiografía del tórax demostró un patrón intersticial reticular bilateral difuso de predominio en los campos medios e inferiores y prominencia de ambos hilos indicativa de adenopatías. Se palpaba una adenopatía supraclavicular izquierda. La analítica ordinaria fue normal. Poblaciones linfocitarias en la sangre periférica: CD4 30,6%, CD8 24,5% y CD4/CD8 1.2. La velocidad de sedimentación globular (VSG) era de 26 mm a la primera hora. El Mantoux fue negativo. Celularidad del lavado broncoalveolar (LBA): el 70% macrófagos, 25% linfocitos (CD4+ 40,7%, CD8+ 47,7% y CD4/CD8 0,9), 5% neutrófilos y 1% eosinófilos. La citología y los cultivos fueron negativos, incluido *Lö-*

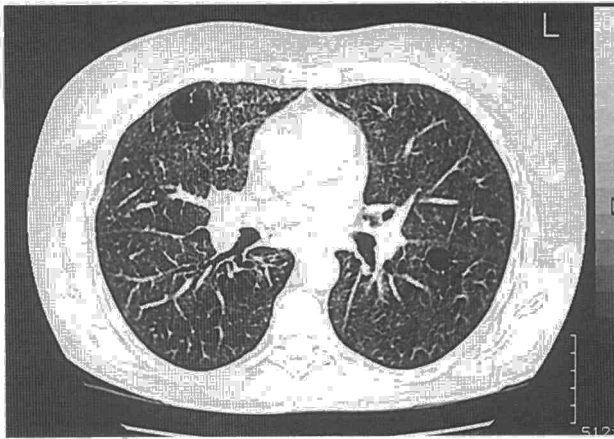


Fig. 1. TC-AR: espacios quísticos de pared fina con el parénquima circundante normal, sin *honeycomb*, y adenopatías hiliares.

wenstein. La gammagrafía pulmonar con galio-67 demostró positividad difusa en ambos campos pulmonares. Exploración funcional respiratoria (EFR): FVC 3.030 ml (111%), FEV<sub>1</sub> 2.470 ml (106%), FEV<sub>1</sub>/FVC 82%, TLC 4.480 ml (97%), RV 1.220 ml (73%), RV/TLC 27%, DLCO 56% y DLCO/VA 58%. El test broncodilatador fue negativo. La TC-AR demostró múltiples adenopatías axilares, mediastínicas anteriores, pretraqueales, paratraqueales derechas e izquierdas, hiliares bilaterales, subcarinales y paraesofágicas, y en el parénquima pulmonar, patrón de vidrio esmerilado (*ground-glass*) y opacidades nodulares siguiendo la trama broncovascular. Las concentraciones séricas de la enzima conversiva de la angiotensina (ECA) fueron de 66 U/l (normal < 55 U/l). La exéresis y la biopsia del ganglio cervical presentaron linfadenitis granulomatosa, compatible con sarcoidosis. En los meses siguientes, el paciente se quejó de artralgias y de aumento del tamaño de las adenopatías supraclaviculares, y se constató empeoramiento significativo de la difusión (DLCO 45% y DLCO/VA 40%), por lo que se inició tratamiento con corticoides orales consiguiendo remisión parcial de los síntomas. Tras 6 meses de tratamiento, la TC-AR confirmó la mejoría con disminución del *ground-glass* y de adenopatías, siendo llamativa la aparición de espacios aéreos quísticos de pared fina. La mejoría clínica subjetiva y la estabilidad de los parámetros de la EFR permitieron reducir la dosis de corticoides progresivamente a lo largo de un año. Tras 4 meses de corticoterapia a dosis mínimas, la paciente notó aumento de las adenopatías supraclaviculares y axilares derechas, junto con astenia importante y aumento de su disnea de esfuerzo. Las concentraciones de ECA sérica siguieron elevadas (71 U/l) y se constataba un empeoramiento de los parámetros de difusión (DLCO 36% y KCO 31%). En la TC-AR, se apreció un incremento del tamaño de los espacios quísticos y de adenopatías en las mismas cadenas ganglionares sin *honeycomb* (fig. 1).

La radiografía de la sarcoidosis es variable, teniendo significado pronóstico: adenopatías hiliares aisladas o con infiltrados pulmonares, infiltrados sin adenopatías o signos de fibrosis. La TC-AR ha demostrado ser superior a la radiografía del tórax en el diagnóstico, en demostrar el modelo de afectación y su extensión pulmonar y en la detección tem-

prana de fibrosis<sup>2,4</sup>. Los hallazgos de la TC-AR con más frecuencia observados en los pacientes con sarcoidosis activa son opacidades nodulares que se sitúan a lo largo del lecho broncovascular y que representan la coalescencia de granulomas sarcoideos<sup>3</sup>. Estas distintas alteraciones observadas se han clasificado en reversibles o irreversibles<sup>2,4</sup>. En las primeras se incluyen nódulos, consolidaciones alveolares, engrosamientos subpleurales y *ground-glass*, y las segundas consisten en opacidades lineales asociadas a distorsión de la arquitectura, distorsión de las cisuras con líneas septales y no septales irregulares situadas en el lecho broncovascular, bronquiectasias de tracción y quistes del espacio aéreo o *honeycomb* que reflejan fibrosis y aparecen en los pacientes con sarcoidosis de larga evolución. En nuestro caso, la ausencia de desestructuración de la arquitectura del parénquima y de otros signos de fibrosis descarta la presencia de *honeycomb*<sup>6</sup>, único patrón radiológico en el que se han descrito espacios aéreos quísticos en los pacientes con sarcoidosis. Lesiones quísticas pulmonares aparecen en la fibrosis pulmonar idiopática, histiocitosis X, linfangoileiomatosis y neumonía linfocítica intersticial; también en el enfisema e infecciones pulmonares aparecen bullas y pneumatoceles y se ha descrito enfermedad quística pulmonar en los pacientes con síndrome de Sjögren o esclerosis tuberosa<sup>6</sup>. El interés de este caso se centra en la evolución radiográfica, desde un estadio II con desaparición de las lesiones definidas como reversibles por TC-AR, hacia la aparición de lesiones quísticas, unas con pared delgada bien definida y otras sin pared, distribuidas por ambos pulmones con el parénquima circundante normal y en ausencia de *honeycomb*, es decir, de fibrosis pulmonar irreversible.

E. Fernández Fabrellas,  
I. Inchaurrega Álvarez  
y R. Blanquer Olivás  
Servicio de Neumología,  
Hospital Dr. Peset, Valencia.

1. Remy-Jardin M, Giraud F, Remy J, Wattinne L, Wallaert B, Duhamel A. Pulmonary sarcoidosis: role of CT in the evaluation of disease activity and functional impairment and in prognosis assessment. *Radiology* 1994; 191: 675-680.

- Murdoch J, Müller NL. Pulmonary sarcoidosis: changes on follow-up CT examination. *Am J Roentgenol* 1992; 159: 473-477.
- Brauner MW, Lenoir S, Grenier P, Cluzel P, Battesti JP, Valery D. Pulmonary sarcoidosis: CT assessment of lesion reversibility. *Radiology* 1992; 182: 349-354.
- Trail ZC, Maskell GF, Glesson FV. High-resolution CT findings of pulmonary sarcoidosis. *Am J Roentgenol* 1997; 168: 1.557-1.560.
- Shama OP, Alam SA. Diagnosis, pathogenesis and treatment of sarcoidosis. *Curr Opin Pulm Med* 1995; 1: 392-400.
- Webb WR, Müller NL, Naidich DP. HRCT findings of lung disease. En: *High-resolution CT of the lung*. Nueva York: Raven Press, 1992; 24-50.

## Hernia pulmonar cervical

**Sr. Director:** La hernia pulmonar se define como la protrusión del tejido pulmonar, cubierto por pleura parietal y visceral, a través de una abertura anormal en la pared torácica, cervical o diafragmática<sup>1</sup>. Se han descrito menos de 300 casos en toda la bibliografía consultada<sup>2</sup>. Es más frecuente en los varones en una proporción 3/1 y se presenta en los pacientes menores de 15 o mayores de 45 años de edad<sup>3</sup>. Se clasifican en atención a su localización (cervicales, torácicas o diafragmáticas) o a su causa (el 18% congénitas, o adquiridas: el 52% traumáticas, el 29% espontáneas y el 1% patológicas, y diferidas en el tiempo)<sup>1-4</sup>. En prácticamente toda la bibliografía consultada existe un claro predominio de las hernias torácicas (65%) respecto a las cervicales (35%)<sup>5,6</sup>. Se presenta un caso de reciente observación.

Mujer de 40 años de edad, que refería desde hacía 6 meses molestias ocasionales, que describía como tensión en la región cervical derecha, que aumentaba con la deglución. La paciente acudió al servicio de ORL de este hospital por dichas molestias, presentando a la palpación una formación globulosa por delante del tercio inferior del borde libre del músculo esternocleidomastoideo ligeramente dolorosa al tacto y no adherida a planos. La laringoscopia indirecta no demostró alteraciones reseñables. Desde este servicio le fueron practicados un tránsito esofágico y una endoscopia alta, resultando ambos normales, por lo que se solicitó una tomografía computarizada (TC) cervical (fig. 1). En ésta se apreció, en la unión cervicotorácica, una colección aérea situada posteriormente y a la derecha de la tráquea, en contacto con la pared derecha del esófago. No se apreció comunicación de la misma con la luz traqueal ni esofágica. Tras la administración del contraste oral no existió acumulación alguna en la imagen descrita. En atención a esta exploración, el diagnóstico fue de hernia pulmonar cervical. Se decidió tratamiento conservador (analgésicos y tranquilizantes), con el que cedieron los síntomas.

El 60% de las hernias pulmonares congénitas se localizan en la región cervical, con más frecuencia en el lado derecho. Las producidas en la edad pediátrica tienden a resolverse con