



por presentar fiebre, tos y expectoración escasa desde hacía 10 días. En los dos últimos días se había añadido disnea de esfuerzo. Tenía 28 resp/min y en la auscultación pulmonar algunos roncos diseminados. En la gasometría arterial basal tenía PO_2 de 69 mmHg y PCO_2 de 28 mmHg. La radiografía de tórax mostraba infiltrados intersticiales apicales. Se realizó broncoscopia con lavado bronquioalveolar, objetivándose la existencia de *P. carinii* y excluyéndose con técnica adecuada otros gérmenes.

Estos dos casos ilustran que la imagen radiográfica de los pacientes con SIDA y NPC puede ser indistinguible de la producida por otras infecciones, como la tuberculosis^{1,2}. También nos indican que la infección por *P. carinii* debe mantenerse en el diagnóstico diferencial cuando este tipo de enfermos presenta fiebre, sintomatología respiratoria y afectación exclusiva de lóbulos superiores con o sin cavitación.

La agresividad de algunas técnicas, como la broncoscopia con lavado bronquioalveolar con o sin biopsia transbronquial están ampliamente justificadas, dado el alto rendimiento que obtienen en los pacientes con SIDA³.

C.P. Chimeno Herrero y C. García Aguado*

Servicio de Radiodiagnóstico y *Servicio de Medicina Interna. Hospital del Rey. Instituto de Salud Carlos III. Madrid.

1. Barrio JL, Suárez M, Rodríguez JL et al. *Pneumocystis carinii* pneumonia presenting as cavitating and noncavitating solitary pulmonary nodules in patients with the acquired immunodeficiency syndrome. Am Rev Respir Dis 1986; 134:1094-1096.

2. Milligan SA, Stulberg MS, Gamsu G et al. *Pneumocystis carinii* pneumonia radiographically simulating tuberculosis. Am Rev Respir Dis 1985; 132:1124-1126.

3. Broadus C, Dake MD, Stulberg MS et al. Bronchoalveolar lavage and transbronchial biopsy for the diagnosis of pulmonary infections in acquired immunodeficiency syndrome. Ann Intern Med 1985; 102:747-752.

Un nuevo caso de mioblastoma de células granulosa de localización bronquial

Sr. Director: El mioblastoma de células granulosa es un tumor descrito por primera vez en 1926 por Abrikosoff¹. Suele presentarse preferentemente en lengua, piel, tejido subcutáneo y cerebro. El primer caso de localización endobronquial fue descrito por Kramer en 1939 y hasta el momento sólo se han publicado alrededor de 100 casos en todo el mundo. En España se han descrito cuatro casos localizados en bronquio y uno en tráquea¹⁻⁴.

Es un tumor que se caracteriza por una proliferación de células largas, con citoplasma eosinofílico granular y con inclusiones citoplasmáticas PAS positivas.

Presentamos un paciente varón, de 65 años de edad, fumador de 40 cigarrillos al día y bebedor de 120 g de alcohol, con ante-

cedentes patológicos de haber padecido una neumonía hacía 10 años y cumplir criterios de broncopatía crónica con infecciones respiratorias frecuentes. Refería un cuadro de prurito faríngeo acompañado de tos con expectoración hemoptoica franca, prolongándose dicha sintomatología durante 4 o 5 días. En la exploración física realizada destacaban crepitantes basales derechos y disminución generalizada de los ruidos respiratorios. Rx de tórax: hiperinsuflación pulmonar, patrón intersticial basal derecho con trastornos en la adaptación broncovascular, sugestivos de dilataciones bronquiales. Electrocardiograma: normal. Hemograma: normal. Gasometría arterial: $PO_2 = 65$, $PCO_2 = 45$ y $ph = 7,36$. Cultivo de esputos: negativo. Baciloscopias: negativas. Pruebas de coagulación: normales. Pruebas funcionales: FVC = 2250 (56 %), FEV₁ = 890 (30 %) y FEV₁/FVC = 52 %.

Se realizó fibrobroncoscopia apreciándose importantes signos de broncopatía crónica y restos de sangre en región carinal y todo el árbol bronquial derecho, con secreciones purulentas fundamentalmente en el LID. En el bronquio 8 se apreció una tumoración blanquecina, sangrante, que obstruía en un 80 % la luz. Se realizaron biopsias de la tumoración cuyo resultado anatomopatológico fue de mioblastoma de células granulosa.

Dada la mala función respiratoria, no se consideró indicada la intervención quirúrgica y se intentó resección endobronquial por vía endoscópica, consiguiéndose sólo una ablación parcial del tumor, logrando permeabilizar la luz en un 60-70 %.

La frecuencia de localización bronquial de este tipo de tumor es inferior al 10 %⁵, siéndolo con mayor frecuencia en las vías aéreas de gran calibre, en el árbol bronquial derecho y en el lóbulo superior⁶. Clínicamente se caracteriza por tos, hemoptisis y síntomas derivados de la obstrucción bronquial. En nuestro caso, la localización fue en un bronquio segmentario y la presentación clínica fue la hemoptisis, pero es muy probable que la masa precipitase los cuadros infecciosos repetidos y las probables bronquiectasias que presentaba este paciente en el LID.

Presentamos por tanto un nuevo caso de este raro tumor, de localización endobronquial, a añadir a los escasos publicados en la literatura española y mundial.

E. Chacón Vallés, M. Vila Justrubo, S. Bello Drondda, M.D. Lleyda Artal y A. Hernández Caballero

Servicio de Neumología. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

1. Pastor J, Blasco E, García Zarza A, Padilla J, Tarazona V, París F. Los llamados tumores y pseudotumores broncopulmonares benignos. Arch Bronconeumol 1980; 16:144-150.

2. Capdevilla JA, Vidal R, De Gracia J et al. Mioblastoma de células granulosa de localización endobronquial. Arch Bronconeumol 1982; 18:169-171.

3. Cabrera P, Amerigo MJ, Alonso A. Mioblastoma de células granulosa de localización traqueal. Arch Bronconeumol 1984; 20:216-218.

4. González F, Monturiol JM, Alvarez E, Zapatero J et al. Mioblastoma de células granulosa de localización bronquial. Arch Bronconeumol 1987; 23:310-312.

5. Oparah SS, Subramanian VA. Granular cell myoblastoma of the bronchus: report of 2 cases and review of the literature. Ann Thorac Surg 1976; 22:199-202.

6. Valenstein SL, Thurer RJ. Granular cell myoblastoma of the bronchus. Case report and literature review. J Thorac Cardiovasc Surg 1978; 76:465-468.

Polimiositis asociada a fibrosis pulmonar de evolución rápidamente progresiva

Sr. Director: La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) en el curso de la polimiositis/dermatomiositis (PM/DM) fue descrita por vez primera en 1956¹ teniendo una incidencia variable entre el 0 y el 9 % según las series consultadas², predominando esta complicación en los casos de DM con respecto a los de PM³.

Presentamos un caso de PM asociado a EPI con evolución fulminante. Nos parece interesante por el escaso número de casos publicados en la literatura nacional, así como por la rápida evolución sólo referida en casos aislados⁴.

Caso clínico: Paciente varón de 78 años de edad con antecedentes de nefrectomía dcha. 33 años antes, por proceso infeccioso crónico. Sin antecedentes de afección cardiopulmonar. Acudió a nuestro centro el día 19-5-87 por haber comenzado 8-10 antes con dolor a nivel de hombros, brazos y muslos de intensidad creciente, acompañado de disnea progresiva, odinofagia y tos con expectoración blanquecina y sensación distérmica, sin termometrar. Había sido tratado con antibióticos sin mejorar.

En la exploración física T^a 38,5 °C 130/80. Eupnéico. Tonos cardíacos rítmicos a 92 x'. Auscultación pulmonar: crepitantes en campo medio e inferior de ambos hemitórax. Abdomen: sin alteraciones. Tacto rectal: próstata grado I. Importante debilidad muscular en cinturón escapular y pélvicos.

En la analítica: Hto, 40 %. L: 12700 (83-S, 1-C, 4-M, 12-L). VSG 81. Urea 68 mg %. Creatinina 1,33 mg %. GOT 103 UI; GPT 61 UI; CPK 2181 UI; CPK-MB 17 UI; LDH 729 UI. Mioglobulinuria > 90 mg/l. PO₂ 58; PCO₂ 32; pH 7,36. ECG: normal. Serología: Influenza, Parainfluenza, virus sincitial respiratorio, adenovirus fiebre Q, *Mycoplasma pn*, *Clamydia psittaci* y *Legionella* negativos. Baciloscopias y cultivos de BK negativos. Hemocultivos negativos. Rx de tórax: infiltrado intersticial de predominio en bases (fig. 1). Biopsia muscular: muestra variabilidad en el tamaño de las fibras con presencia de abundantes fibras degeneradas e interiorización nuclear. Existen discretos infiltrados inflamatorios mononucleares perivasculariales. Con ME se han observado en el citoplasma partículas tipo viral.

El estado del paciente fue progresivamente empeorando, con deterioro de la función respiratoria, precisando ventilación mecánica a partir del 9.º día de ingreso. A pesar de tratamiento con corticoides, ciclofosfamida y antibióticos de amplio espectro no hubo respuesta, falleciendo en fase de insuficiencia respiratoria refractaria al 23 día de su in-

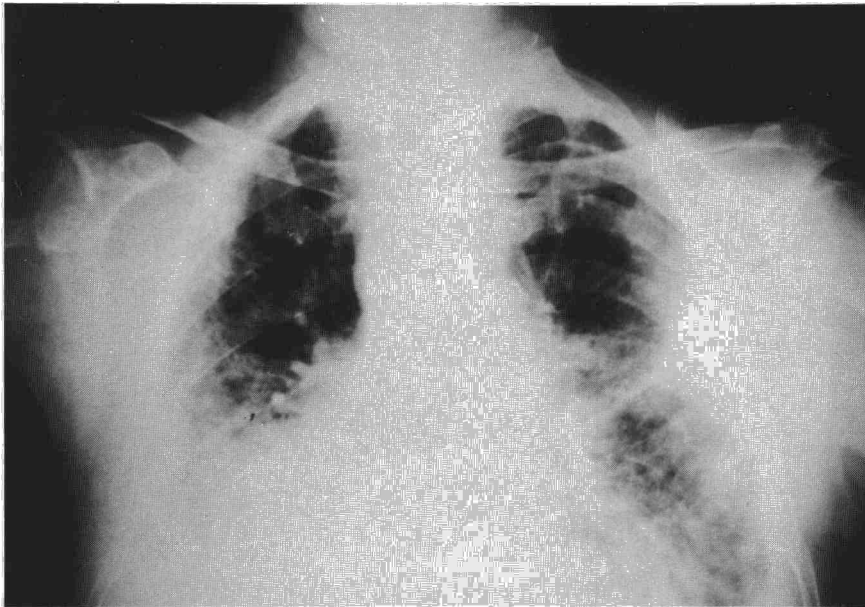
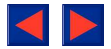


Figura 1.

greso. En la necropsia a nivel de pulmón se observa una fibrosis intersticial y peribronquiolar sin presencia de infiltrados inflamatorios. Existe también una hiperplasia de las células de revestimiento alveolar.

Las neumopatías constituyen una causa importante de morbimortalidad en pacientes con PM/DM, presentando algún tipo clínico de enfermedad pulmonar en el 50 % de los casos⁵.

La afección pulmonar puede producirse por diversos mecanismos²:

a) Neumopatía secundaria a aspiración por alteraciones en la motilidad esofágica, b) hipoventilación y retención de secreciones por déficit de la musculatura respiratoria, c) neumonitis debida a infecciones oportunistas por la inmunosupresión secundaria al tratamiento, d) EPI asociada a PM/DM y e) EPI secundaria al uso de ciertos fármacos inmunosupresores (metotrexato).

La patología más frecuente en este tipo de pacientes es la infecciosa seguida de la EPI^{3,5}.

Los hallazgos histopatológicos en caso de EPI incluyen desde hiperplasia de neumocitos tipo II e infiltrado inflamatorio crónico compuesto por linfocitos y células plasmáticas hasta fibrosis intersticial importante con esclerosis alveolar, siendo por tanto inespecíficos e indistinguibles de los que se encuentran en otras conectivopatías y en la fibrosis pulmonar idiopática^{3,6}.

La EPI asociada a la PM/DM empeora el pronóstico de la enfermedad de base, acortando la supervivencia. Parece que el uso de esteroides en fases tempranas de la enfermedad puede mejorar el pronóstico⁷, aunque no existen estudios controlados al respecto. Otros autores sugieren una asociación entre los hallazgos histopatológicos y la respuesta a los esteroides, obteniendo un buen resultado en aquellos pacientes con más componente inflamatorio, que en los que predomina la fibrosis.

En el caso presentado, el comienzo de la enfermedad muscular y respiratoria fue simultáneo, predominando las manifestaciones respiratorias sobre las musculares, con rápida progresión hacia la insuficiencia respiratoria y hacia la fibrosis pulmonar, lo que sorprende en contraste con la bibliografía consultada, en la que se refiere que la evolución es tanto más crónica cuanto mayor es el predominio de la fibrosis en relación a la inflamación⁶.

La evolución fulminante que presentó el paciente sólo está referida de forma ocasional en la literatura⁴, existiendo en todos los casos revisados afectación cutánea.

Aunque no realizamos determinación de autoanticuerpos, queremos por último comentar que los pacientes con polimiositis que además tienen EPI, se les empieza a considerar como un subgrupo independiente en el que los anticuerpos antiJO-1 suelen ser positivos, constituyendo el síndrome JO-1⁸.

A.L. Sampérez, J.L. Alonso, M.P.T. Rubio, F. Escolar y L. Bengoechea

Servicios de Medicina Interna y Anatomía Patológica. Hospital Reina Sofía. Tudela. Navarra.

1. Mills ES, Matthews WH. Interstitial pneumonitis in dermatomyositis. *JAMA* 1956; 160:1467-1470.

2. Frazer AR, Miller RD. Interstitial pneumonitis in association with polymyositis and dermatomyositis. *Chest* 1974; 65:403-407.

3. Lakhanpal S, Lie JT, Conn DL, Martin WL. Pulmonary disease in polymyositis dermatomyositis: a clinicopathological analysis of 65 autopsy cases. *Ann Rheum Dis* 1987; 46:23-29.

4. Piñas I, Forteza-Rey J, Coll J, Villalonga C. Dermatomiositis y enfermedad pulmonar intersticial difusa rápidamente evolutiva. *Rev Clin Esp* 1988; 182:3-6.

5. Dickey BF, Myers AR. Pulmonary disease in polymyositis dermatomyositis. *Semin Arthritis Rheum* 1984; 14:60-76.

6. Duncan PE, Griffin JP, García A, Kaplan SB. Fibrosing alveolitis in polymyositis: a review of histologically confirmed cases. *Am J Med* 1974; 57:621-626.

7. Webb DR, Currie GD. Pulmonary fibrosis masking polymyositis remission with corticosteroid therapy. *JAMA* 1972; 222:1146-1149.

8. Bernstein RM, Morgan SH, Chapman J, Bunn CC, Matheus MB, Turner M, Hughes GRV. AntiJO-1, antibody: a maker for angostitis with interstitial lung disease. *Br Med J* 1984; 289:151-153.

Crisis de angustia secundaria a la administración de teofilina retardada

Sr. Director: La crisis de angustia ha sido raramente citada como efecto secundario de la administración de las metilxantinas^{1,2}. Se piensa que la etiología del proceso puede estar relacionada con la acción antagónica de las metilxantinas sobre los receptores adenosínicos centrales³, lo que evitaría la normal acción de la adenosina como inhibidor de la transmisión sináptica colinérgica y noradrenérgica, lo que explicaría la aparición de la sintomatología.

Recientemente hemos tenido ocasión de estudiar el caso de una paciente que presentó esta infrecuente complicación y nos parece interesante referirlo brevemente.

Se trata de una mujer de 38 años que refería antecedentes personales de cuadros catarrales que con cierta frecuencia se acompañaban de sibilancias. No tenían predominio estacional.

Acudió refiriendo presentar desde hacía tres días un nuevo episodio de tos con sibilancias y disnea. Sin fiebre ni expectoración. No había recibido ninguna medicación en esta oportunidad.

A la exploración: Consciente. Bien profunda. No cianosis. Auscultación cardíaca: tonos rítmicos normofrecuentes, sin soplos. Auscultación pulmonar: roncus y sibilancias bilaterales. Abdomen: sin hallazgos patológicos. Laboratorio: Coulter, urea, glucosa normales. Rx de tórax: silueta cardíaca y campos pulmonares normales. ECG normal.

El cuadro fue etiquetado inicialmente de bronquitis aguda con componente de broncoespasmo y se instauró tratamiento con un preparado de teofilina de liberación retardada 200 mg cada doce horas y doxiciclina 100 mg cada doce horas. La enferma acudió al día siguiente refiriendo presentar sensación de angustia, intranquilidad, sudoración y sensación de irrealidad. No temblores ni palpitations. El ritmo intestinal era normal. La exploración cardiopulmonar no mostraba cambios respecto de la previa.

Se añadió un preparado de bromazepam a dosis de 6 mg al día y se solicitaron niveles de hormonas tiroideas y de teofilina. Sin embargo, la enferma suspendió el tratamiento que llevaba denotando una mejoría espectacular al día siguiente de la suspensión del