

GRANULOMATOSIS BRONCOCENTRICA

J. ROIG CUTILLAS, L. BERNADO TURMO*, J. MORERA
PRAT, C. SANJUAS BENITO, R. VIDAL PLA
y J. RUIZ MANZANO

Servicio de Neumología.
Departamento de Medicina Interna.
C. S. Valle de Hebrón. Barcelona.

Introducción

La granulomatosis broncocéntrica (GBC) fue descrita inicialmente en 1973 por Liebow¹ como una variante histológica de la granulomatosis de Wegener (GW). Dos años después el mismo autor la separó de este grupo de angéitís, tras constatar el carácter broncocéntrico de las lesiones histológicas y la coexistencia de esta entidad con asma bronquial y presencia de hifas compatibles con *aspergillus*².

Nosotros hemos tenido ocasión de observar un caso de GBC, en el que se evidenciaron hifas de *aspergillus* en ausencia de antecedentes de asma bronquial, forma de presentación que hasta donde nosotros conocemos no ha sido comunicada en la literatura.

Caso clínico

Paciente varón de 56 años de edad, fumador de 20 cigarrillos diarios y de profesión barnizador, en contacto con disolventes orgánicos. Sin antecedentes de atopia, presentaba tos y expectoración matutina. Una radiografía de tórax practicada un año antes pudimos comprobar que era normal. Ingresó por hemoptisis de consideración. El examen físico fue anodino. La radiografía de tórax reveló una consolidación homogénea en lóbulo superior derecho (fig. 1). Los estudios de laboratorio

fueron normales. El estudio de la función respiratoria evidenció un moderado trastorno ventilatorio obstructivo que no se modificó con el test broncodilatador. La broncofibroscopia fue normal y tanto los estudios citológicos como bacteriológicos fueron negativos en las muestras de esputo y broncoaspirado. Se decidió toracotomía por la ausencia de modificaciones en la radiografía, practicándose lobectomía superior derecha.

El examen microscópico demostró la presencia de un infiltrado de tipo granulomatoso que afectaba a los bronquiolos, constituido por linfocitos, células plasmáticas, histiocitos y algunos eosinófilos. En algunas áreas se evidenciaban restos del epitelio

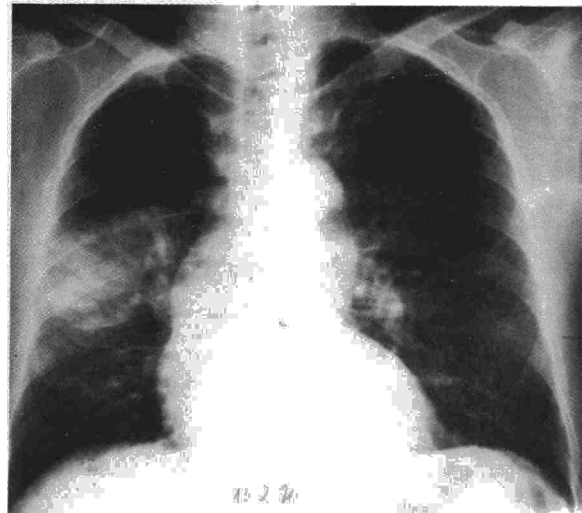


Fig. 1. Radiografía posteroanterior de tórax: imagen de condensación alveolar derecha.

Recibido el día 27 de agosto de 1982.

* Servicio de Anatomía Patológica.



bronquiolar parcialmente destruido. Las arterias de tipo muscular adyacentes a los bronquiolos presentaban un edema mural e infiltrado de la pared por células redondas (fig. 2). No se evidenció en ningún campo necrosis fibrinoide de la pared vascular. En el interior de una cavidad pulmonar parcialmente tapizada por epitelio escamoso, existía un acúmulo de material mucoso y fibrinoleucocitario en el seno del cual se identificaron restos de hifas mediante tinción de metenamina plata de Gomori (fig. 3). El parénquima pulmonar presentaba un moderado infiltrado de los septos interalveolares por células redondas y abundantes macrófagos con citoplasma vacuolado en la luz de los alveolos. El dictamen anatomopatológico fue de granulomatosis broncocéntrica con presencia de restos de hifas de aspergillus.

Ulteriormente se practicaron tests cutáneos y determinación de precipitinas a aspergillus, siendo ambas pruebas negativas.

Discusión

La GBC se caracteriza histológicamente por una extensa reacción granulomatosa necrotizante centrada a nivel de los bronquiolos, a partir de los cuales se extiende al parénquima pulmonar vecino produciendo una afectación vascular secundaria. Los bronquios principales suelen mostrar fenómenos de impactación mucosoide²⁻⁶.

Inicialmente fue clasificada como una variante histológica de GW¹ si bien el mismo grupo, sólo

dos años más tarde², desvelaba en la mitad de los casos una relación con el asma bronquial y presencia de hifas de aspergillus. Para estos autores² existirían superposiciones entre la GBC, la aspergilosis broncopulmonar (ABPA), neumonía eosinófila crónica (NEC) e impactación mucosoide (IM). El mismo grupo de autores no duda⁷ en considerar las lesiones como secundarias a una reacción de hipersensibilidad. No obstante, la cuestión sobre la etiología de la GBC no puede considerarse zanjada totalmente, por cuanto entre las dos terceras partes y la mitad de los casos inicialmente descritos² no presentan ninguna relación con asma bronquial y/o aspergillus, habiéndose asociado con artritis reumatoide^{2,4} y con profesiones expuestas a inhalación de polvos inorgánicos y disolventes orgánicos². Parece que su incidencia se produce en sujetos de edad media superior a los casos relacionados con asma bronquial e histológicamente, además de la ausencia de hifas, cursan sin infiltrado eosinofílico y sin cristales de Charcot-Leyden, siendo la impactación mucosa menos relevante^{2,7}. La clínica es inespecífica (tos, dolor torácico) y cualquier patrón radiológico es posible siendo el más frecuente la condensación, atelectásica o no, de aspecto pseudotumoral, unilateral y en un lóbulo superior⁸. Se han descrito casos de mejoría con corticosteroides⁴, si bien también se ha visto aparición de patología contralateral tiempo después de una resección quirúrgica².

En nuestro paciente lo más relevante es el hallazgo de restos de hifas en ausencia de historia previa de asma bronquial, aspecto que creemos no ha sido reseñado aún en la literatura. Para ello caben diversas explicaciones: *a)* que el paciente presente hiperreactividad bronquial que no se haya detectado; *b)* que sea una forma de presentación análoga a los casos raros de ABPA que cursan sin asma bronquial⁹, y *c)* que los hongos no sean necesariamente aspergillus, tal como se ha observado en casos de enfermedades análogas al ABPA producidas por otros hongos^{10,11}, o de que las formas clínicas y patológicas producidas por los aspergillus no se limiten a las que se han esquematizado

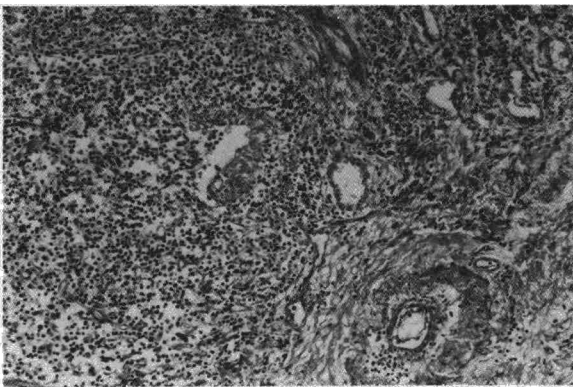


Fig. 2. Restos de epitelio respiratorio bronquiolar en el seno de infiltrado granulomatoso. Marcado edema mural e infiltrado celular de la pared de arterias pulmonares peribronquiolares (H-E \times 100).

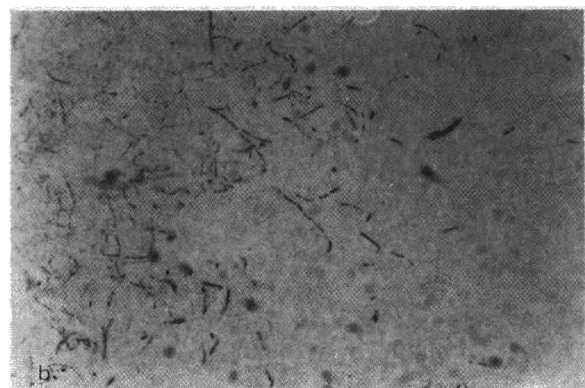
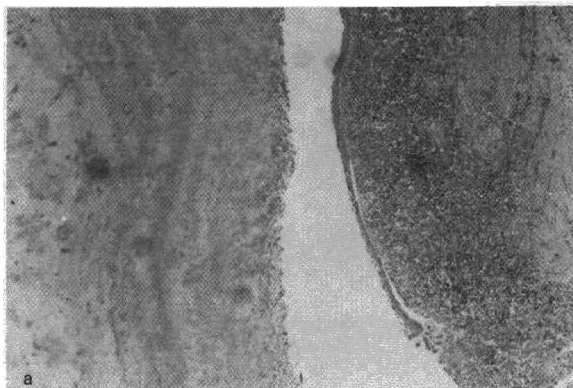


Fig. 3. A: Cavidad residual pulmonar parcialmente tapizada, en cuyo interior existe un acúmulo de material mucoso y fibrinoleucocitario ((H-E \times 25). B: Restos de hifas parcialmente destruidas en el interior de dicha cavidad (plata metenamina de Gomori \times 400).

progresivamente en diversos trabajos¹²⁻¹⁵ sino otras formas intermedias o combinadas, como recogen algunas publicaciones^{9, 16-19} de las cuales podría ser un ejemplo nuestro caso.

Otros dos aspectos que nos interesa destacar del presente caso es la seguridad de que la radiografía de tórax era normal un año antes, por lo que las lesiones se habrían producido en un periodo no superior a doce meses, y el contacto con disolventes orgánicos.

El diagnóstico diferencial histológico —que es análogo al clínico— debe practicarse con algunas infecciones como tuberculosis, blastomycosis^{7, 20}, artritis reumatoide⁷, GW, NEC, ABPA, granulomatosis alérgica e IM^{2, 7, 21}.

Resumen

Se describe un caso de granulomatosis bronco-céntrica, entidad infrecuente inicialmente encuadrada dentro de las vasculitis pulmonares y posteriormente desligada de las mismas. Se detallan las características clínicas y anatomopatológicas teóricas basadas en las peculiaridades de nuestra observación.

Summary

BRONCHOCENTRIC GRANULOMATOSIS.

The authors describe a case of bronchocentric granulomatosis. The entity is a rare finding and was originally classified among the pulmonary vasculitis group, but later classified as a separate entity. The clinical features and anatomopathologic differential aspects are discussed together with observations based on the findings in the described case.

BIBLIOGRAFIA

1. Liebow AA: The J Burns Amberson Lecture. Pulmonary angiitis and granulomatosis. *Am Rev Respir Dis* 1973; 108: 1-18.

2. Katzenstein AL, Liebow AA, Friedman PJ: Bronchocentric granulomatosis, mucoid impaction, and hypersensitivity reactions to fungi. *Am Rev Respir Dis* 1975; 111: 497-537.

3. Goodman D, Sacca J: Pulmonary cavitation, allergic aspergillosis and bronchocentric granulomatosis. *Chest* 1977; 72: 368-373.

4. Saldaña MJ: Bronchocentric granulomatosis: clinicopathologic observations in 17 patients. *Lab Invest* 1979; 40: 281-282.

5. Koss MN, Robinson RG, Hochholzer L: Bronchocentric granulomatosis. *Hum Pathol* 1981; 12: 632-638.

6. Braslow NM, Mark EJ: Case records of the Massachusetts General Hospital. *N Eng J Med* 1982; 306: 1471-1479.

7. Kuhn Ch, Askin FB, Katzenstein AL: Diagnostic light and electron microscopy; en *Diagnostic Techniques in Pulmonary Disease*. Marcel Dekker Inc, New York 1980; 116-118.

8. Robinson RG, Wehunt WD, Tsou E, Koss NM, Hochholzer L: Bronchocentric granulomatosis: roentgenographic manifestations. *Am Rev Respir Dis* 1982; 125: 751-756.

9. Glancy JJ, Elder JL, McAleer R: Allergic bronchopulmonary fungal disease without clinical asthma. *Thorax* 1981; 36: 345-351.

10. Pepys J, Faux JA, Longbottom JL, McCarthy DS, Hargreave FE: *Candida albicans* precipitins in respiratory disease in man. *J Allergy* 1968; 41: 305-309.

11. McAleer R, Kroenert DB, Elder JL, Froudast JH: Allergic bronchopulmonary disease caused by *Curvularia lunata* and *Drechslera hawaiiensis*. *Thorax* 1981; 36: 338-342.

12. Young RC, Bennet JE, Vogel ChL, Carbona PP, DeVita VT: Aspergillosis. The spectrum of the disease in 98 patients. *Medicine* 1970; 49: 147-171.

13. Pennington JE: Aspergillus lung disease. *Med Clin North Am* 1980; 64: 475-482.

14. Glimp RA, Bayer AS: Fungal pneumonias. Allergic bronchopulmonary aspergillosis. *Chest* 1981; 80: 85-94.

15. Rosenberg M, Patterson R, Mintzer R, Cooper R, Roberts M, Harris KE: Clinical and immunologic criteria for the diagnosis of allergic bronchopulmonary aspergillosis. *Ann Int Med* 1977; 86: 405-414.

16. Greene R: The pulmonary aspergillosis: three distinct entities or a spectrum of disease. *Radiology* 1981; 140: 527-531.

17. Binder RE, Faling J, Pugatch RD, Mahasaen Ch, Snider GL: Chronic necrotizing pulmonary aspergillosis: a discrete clinical entity. *Medicine* 1982; 61: 109-124.

18. Safirstein BH: Aspergilloma consequent to allergic bronchopulmonary aspergillosis. *Am Rev Respir Dis* 1979; 108: 940-947.

19. Ein ME, Wallace RJ, Williams TW: Allergic bronchopulmonary-like syndrome consequent to aspergilloma. *Am Rev Respir Dis* 1979; 119: 811-820.

20. Ulbright T, Katzenstein LA: Solitary necrotizing granulomas of the lung. Differentiating features and etiology. *Am J Surg Pathol* 1980; 4: 13-23.

21. Morera J: Vasculitis pulmonares. *Arch Bronconeumol* 1981; 17: 221-240.