

1. Smith JM, Hodson ME. Beclometasona inhalada a altas dosis en el tratamiento del asma. *Lancet* (ed. esp.) 1982; 2:417-421.
2. Smith JM, Hodson ME. Effects of long term inhaled high dose beclomethasone dipropionate on adrenal function. *Thorax* 1983; 38:676-681.
3. Williams MH. Diagnosis and treatment drugs five years late beclomethasone dipropionate. *Ann Intern Med* 1981; 95:464-467.
4. Ebden P, Davies BH. Inhaladores de corticoides a altas dosis para el asma. *Lancet* (ed esp) 1985; 6:69.
5. Webb J. Inhalación de beclometasona a altas dosis en el tratamiento del asma. *Lancet* (ed esp) 3:221.
6. Toogood JM, Lefcoe NM, Haines DSM et al. A graded dose assessment of the efficacy of beclomethasone dipropionate aerosol for severe chronic asthma. *J Allergy Clin Immunol* 1974; 59:298-308.

### Granulomatosis linfomatoide. A propósito de un caso

**Sr. Director:** Presentamos un nuevo caso de granulomatosis linfomatoide en un paciente varón, de 62 años de edad, que comenzó con un cuadro clínico de disfagia y disfonía de evolución lenta, alteraciones en la marcha y cambio de carácter con llanto fácil. En el estudio radiológico de tórax se observaron lesiones nodulares múltiples de contornos mal definidos, oscilando su tamaño desde 3 a 35 mm con tendencia a confluir, sobre todo en la base pulmonar derecha, apreciándose cavitaciones en algunos de ellos. No se apreciaron afectación pleural ni adenopatías (Fig. 1). Se realizó punción aspirativa pulmonar percutánea de uno de los nódulos bajo control radioscópico, que resultó negativa. En los controles radiológicos posteriores se puso de manifiesto un engrosamiento pleural derecho y la existencia de derrame pleural iz-

quierdo. El paciente fue sometido a una toracotomía exploradora y biopsia a cielo abierto, haciéndose el diagnóstico histopatológico de granulomatosis linfomatoide.

La granulomatosis linfomatoide es una enfermedad proliferativa linforreticular, de carácter angiocéntrico y angiodestructivo de histiocitos y linfocitos atípicos. Afecta sobre todo al adulto, siendo la edad media de presentación los 48 años según las series. La incidencia es más elevada en el varón con una relación 2/1 con respecto a la mujer. La fórmula más común de presentación radiológica es la aparición de múltiples nódulos o masas pulmonares, poco definidos, de predominio en las bases y con tendencia a la cavitación. La reacción pleural adyacente puede ser secundaria al infarto pulmonar o a la hemorragia pulmonar secundaria a vasculitis. Si se encuentran adenopatías, es probable la evolución de la enfermedad hacia el linfoma. Afecta preferentemente al pulmón y tiene un gran tropismo por la piel, el sistema nervioso, los riñones, las glándulas suprarrenales y el tubo digestivo<sup>1-3</sup>.

El diagnóstico diferencial debe hacerse, en primer lugar, con las granulomatosis no infecciosas y sobre todo con la granulomatosis de Wegener. La granulomatosis de Wegener no muestra tendencia hacia el sistema nervioso y la piel, mientras que la granulomatosis linfomatoide, generalmente, no compromete al tracto respiratorio superior ni da lugar a glomerulonefritis difusa<sup>2,5</sup>. La fórmula multicéntrica del carcinoma de células alveolares y la presentación nodular del linfoma no Hodgkin deben de considerarse en el diagnóstico diferencial. Sin embargo, al igual que en la sarcoidosis, la cavitación se encuentra sólo en un pequeño número de casos y las adenopatías mediastínicas o hiliares están presentes en el 70 % de los casos.

Otro proceso a considerar es la enfermedad reumatoide del pulmón, pero los nódulos

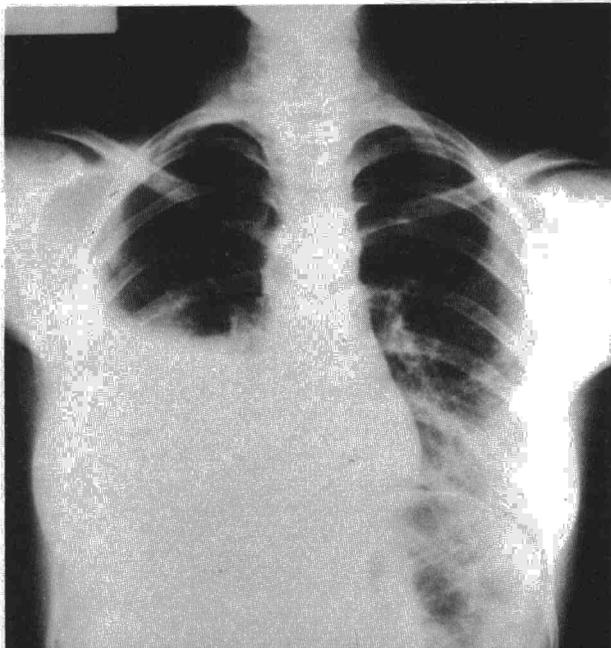
de los necrobióticos de la artritis reumatoide son bien definidos y generalmente se asocian a nódulos subcutáneos. Por otra parte, en la granulomatosis linfomatoide no se encuentran hallazgos pleurales sin afectación pulmonar, no así en la artritis reumatoide. Las metástasis pueden presentarse también como múltiples nódulos pulmonares. Estos nódulos están generalmente mejor delimitados y circunscritos que en la granulomatosis linfomatoide. Sin embargo, ciertas enfermedades metastásicas con predisposición a sangrar, como el melanoma maligno, el hipernefroma y el coriocarcinoma, pueden mostrar una apariencia poco definida y de consolidación<sup>3,4,6</sup>.

La granulomatosis linfomatoide tiene mal pronóstico, con una mortalidad superior al 65 % y una media de supervivencia de sólo 14 meses según las series. El peor pronóstico está asociado con la edad inferior a 25 años, aumento del recuento leucocitario, afectación neurológica, existencia de hepatomegalia y predominio de células linforreticulares atípicas en el infiltrado. El mejor pronóstico lo constituyen aquellos casos asintomáticos con unilateralidad de las lesiones y predominio de linfocitos pequeños, histiocitos, células plasmáticas y fibroblastos en los infiltrados<sup>5</sup>.

**D. Yagüe Romeo, J.I. López López, O. Velilla Marco, I. Escartín Martínez, C. Lerín Aznar, C. Lample Lacasa y R. Gómez Pereda**

Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Miguel Servet. Zaragoza.

1. Wechler RJ, Steiner RM, Israel HL et al. Chest radiograph in lymphomatoid granulomatosis: comparison with Wegener granulomatosis. *AJR* 1984; 142:79-83.
2. Dee PM, Arora NS, Innes DJ. The pulmonary manifestations of lymphomatoid granulomatosis. *Radiology* 1982; 143:613-618.
3. Doyle TC. Lymphomatoid granulomatosis — the varying lung appearances in four cases. *Austral Radiol* 1983; 27:139-142.
4. Tocino I, Armstrong JD, Cathey WJ. Multiple cavitary alveolar opacities. *Invest Radiol* 1983; 109-111.
5. Gibbs AR. Lymphomatoid granulomatosis — a condition with affinities to Wegener's granulomatosis and lymphoma. *Thorax* 1977; 32:71-79.
6. Hicken, P. Campbell Dobie, J. Frew E. The radiology of lymphomatoid granulomatosis in the lung. *Clin Radiol* 1979; 30:661-664.



**Fig. 1.** Nódulos pulmonares múltiples, más acusados en hemitórax derecho, con tendencia a confluir y con cavitación.

### Tumor de Askin

**Sr. Director:** En el año 1979, Askin et al<sup>1</sup> describieron una entidad clinicopatológica denominada «tumor maligno de células pequeñas de la región toracopulmonar en la infancia», que ocurre de manera exclusiva en las dos primeras décadas de la vida y con predominio del sexo femenino. Son tumores cuyo lugar de origen es difícil de precisar,



Figura 1.

mostrando en numerosas ocasiones afectación de la pared torácica y periferia del pulmón. Aunque su histogénesis es incierta, parecen tener un evidente origen neuroectodérmico.

El caso que nos ocupa es el de una paciente de dieciséis años de edad que cinco meses antes de su ingreso presentó de manera súbita dolor agudo localizado en hemitórax derecho que cedió espontáneamente repitiéndose a los tres meses. En ese momento la radiografía de tórax que se le realizó mostraba signos de derrame pleural derecho. A su ingreso en nuestra Sección de Cirugía Torácica evidenciamos mal estado general de la paciente, con intensa palidez. No adenopatías cervicales ni supraclaviculares. A la auscultación pulmonar se aprecia abolición del murmullo vesicular en los dos tercios inferiores del hemitórax derecho. En abdomen no se palparon organomegalias.

De los exámenes complementarios destacamos anemia importante con discreta leucocitosis y desviación izquierda. Bioquímica general y ECG normales. Rx PA y L de tórax: derrame pleural derecho (fig. 1).

Se realizó punción pleural y posterior drenaje de un líquido serohemático en cantidad aproximada a los 950 cc. Se evidencian células linfocíticas y células mesoteliales con rasgos hiperplásicos. La biopsia pleural mostró hiperplasia mesotelial activa inespecífica.

Ante la persistencia de una opacificación radiológica de la base pulmonar derecha se practica toracotomía diagnóstica a través del sexto espacio intercostal derecho. Se aprecia tumor de bordes muy mal definidos, localizado en lóbulo medio que se necrosa con facilidad y que está unido a pared torácica en donde quedan restos tumorales. Realizamos resección pulmonar así como extirpación de dos costillas, cerrando el defecto mediante plastia muscular.

Histológicamente se trataba de una neoforación atípica, altamente indiferenciada, constituida por un crecimiento difuso de células monomorfas con núcleos redondeados de cromatina fina, nucleolos poco patentes y citoplasmas indistinguibles. Mitosis abundantes. Se observan extensas áreas de necrosis que confieren al tumor un aspecto pseudotrabeccular. La tumoración infiltra el parénquima así como partes blandas de la pared costal. PAS negativo. Técnica de peroxidasa: ALC negativo. Neurofilamento negativo y enolasa neuronal específica positiva.

El tumor de Askin es una neoplasia de morfología variable constituida por células con núcleo redondeado o elíptico. La microscopia electrónica sugiere un origen neuroepitelial (neuroectodérmico). Es posible que se localice en tejidos blandos de la pared torácica o en la periferia del pulmón. Tiene tendencia a recurrir localmente pero no pa-

rece tener la facilidad de diseminación de otros tumores frecuentes en los niños como el rhabdomyosarcoma, neuroblastoma, linfoma y sarcoma de Ewing<sup>2</sup>. Este último tumor presenta células pequeñas, indiferenciadas, de aspecto sarcomatoso, con características clínicas y radiológicas de lesión primitiva ósea<sup>3,4</sup>. La histogénesis de este tumor tampoco está totalmente aclarada. Cuando se estudia con microscopio de luz se distinguen gránulos intracelulares de glucógeno.

El diagnóstico de tumor de Askin se basa fundamentalmente en datos morfológicos, inmunohistoquímico así como en una evidencia ultraestructural. Además, en estos tumores existe un marcador específico. Se trata de una isoenzima de la enzima glicolítica enolasa, que es una proteína específica del sistema nervioso y que aparece también en células del sistema APUD<sup>5</sup>, así como en neuroblastomas tanto «in vivo» como «in vitro». Linnoila et al<sup>2</sup>, sobre quince neoforaciones diagnosticadas de tumor de Askin, observaron que todas presentaban material NSE-like.

El tratamiento adecuado será la cirugía acompañándose de quimio y radioterapia, siendo muy frecuente la recidiva local.

**J.L. Bravo Bravo, M. Castanedo Allende, A. Roig Verge y R. Rami Porta\***

Sección de Cirugía Torácica.  
Ciudad Sanitaria Ntra. Sra. de Covadonga. Oviedo.  
\*Servicio de Cirugía Torácica.  
Hospital Clínico. Barcelona.

1. Askin FB, Rsai J, Sibley RK, Dehner LP, Mcalister WH. Malignant small cell tumor of thoracopulmonary region in childhood. *Cancer* 1979; 43:22.438-2.451.

2. Linnoila RI, Tsokos M, Triche TJ, Marangos PJ, Chadra RS. Evidence for neural origin and Pas-positive variants of the malignant small cell tumor of thoracopulmonary region (Askin tumor). *Am J Surg Pathol* 1986; 10:124-133.

3. Gonzalez-Crussi F, Wolfson SL, Musigi K, Nakagima T. Periferical neuroectodermal tumors of the chest wall in childhood. *Cancer* 1984; 54:2.519-2.527.

4. Angerball L, Enzinger FM. Extraskeletal neoplasm resembling Ewing's sarcoma. *Cancer* 1975; 36:240-251.

5. Dhillon AD, Rode J, Leathen A. Neuron specific enolase: an aid to the diagnosis of melanoma and neuroblastoma. *Histopathology* 1982; 6:81-92.