

orgánico, se debería contemplar la posibilidad de que sea de origen psicógeno^{1,3,5}. Las infecciones respiratorias, la enfermedad depresiva y el estrés laboral se han descrito como factores precipitantes^{3,5}. En este caso, la ausencia de tos durante el sueño y mientras la paciente hablaba de su problema laboral sugirieron enseguida un origen psicógeno^{1,4}.

Se ha comunicado que las terapias no farmacológicas son más eficaces, en comparación con los tratamientos farmacológicos³. No obstante, no se han llevado a cabo estudios controlados y aleatorizados comparativos de las diferentes estrategias².

Este caso subraya la importancia de un abordaje empático e integrado por parte del médico de familia que, en este caso, permitió un diagnóstico precoz y permitió instituir un tratamiento no farmacológico y farmacológico en poco tiempo. De ese modo, se evitó la derivación de la paciente al especialista y posibles complicaciones iatrogénicas.

En conclusión, la tos psicógena es una entidad rara que se diagnostica tras una exclusión exhaustiva de causas orgánicas buscando resultados clínicos positivos y respuesta a la terapia específica.

Bibliografía

1. Irwin RS, Glomb WB, Chang AB. Habit cough, tic cough, and psychogenic cough in adult and pediatric populations: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2006;129 1 Suppl:174S-9S.
2. Niggemann B. How to diagnose psychogenic and functional breathing disorders in children and adolescents. *Pediatr Allergy Immunol*. 2010;21:895-9.
3. Haydour Q, Alahdab F, Farah M, Barrionuevo P, Vertigan AE, Newcombe PA, et al. Management and diagnosis of psychogenic cough, habit cough, and tic cough: A systematic review. *Chest*. 2014;146:355-72.
4. Ramanuja S, Kelkar P. Habit cough. *Ann Allergy Asthma Immunol*. 2009;102:91-5.
5. Gay M, Blager F, Bartsch K, Emery CF, Rosenstiel-Gross AK, Spears J. Psychogenic habit cough: review and case reports. *J Clin Psychiatry*. 1987;48:483-6.

Rui Oliveira *, Vítor Martins y Carla Moreira

USF Infante D. Henrique, Viseu, Portugal

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: rui.joveira@yahoo.com (R. Oliveira).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.04.008>

Granulomatosis linfomatoide: afectación pulmonar



Pulmonary manifestation of lymphomatoid granulomatosis

Sr. Director:

Presentamos el caso de una mujer de 57 años, exfumadora, y con antecedentes de adenopatías cervicales y axilares no patológicas, mastitis granulomatosa no necrosante y mielopatía dorsal aguda. La paciente fue hospitalizada por bronconeumonía y se le realizó una broncoscopia con biopsias transbronquiales que resultaron anodinas, y lavado broncoalveolar (LBA) en el que se observó un 65% de linfocitos y un cociente CD4/CD8 normal. La paciente reingresó por presentar un derrame pleural derecho, que se etiquetó de exudado linfocitario sin celularidad maligna, hepatoesplenomegalia y signos de hipertensión pulmonar. En el estudio destacó un déficit de las subclases de IgG. Se inició tratamiento con prednisona. Posteriormente, la paciente presentó disnea y síndrome constitucional. La tomografía computarizada torácica objetivó nódulos pulmonares peribronquiales de bordes imprecisos, con broncograma aéreo y tendencia a coalescer formando grandes masas en los lóbulos inferiores. Estas masas estaban rodeadas de áreas en vidrio esmerilado y adenopatías mediastínicas, hallazgos compatibles con granulomatosis linfomatoide, si bien las áreas en vidrio esmerilado y las adenopatías no son típicas de la granulomatosis linfomatoide y podrían estar relacionadas con el hábito tabáquico (fig. 1). Las pruebas funcionales mostraron una restricción moderada, con difusión del 36%, y en la analítica destacó una leucopenia debida a linfopenia. Se realizó biopsia de médula ósea y una segunda broncoscopia, cuyo LBA mostró un predominio linfocitario y un cociente CD4/CD8 normal. La punción de una adenopatía paratraqueal derecha no aportó más información. Los cultivos y la citología fueron negativos. Se practicó una biopsia pulmonar, tras la cual, la paciente sufrió un empeoramiento clínico-radiológico.

El resultado de la biopsia medular indicó la presencia de un linfoma de células B gigantes rico en células T, que se trató con quimioterapia, sin observarse mejoría. El resultado anatómopatológico de la biopsia pulmonar no fue concluyente. La paciente continuó empeorando de manera rápida y progresiva

y, finalmente, falleció. En la necropsia clínica se objetivó un linfoma B difuso de células grandes, relacionado con el virus de Epstein-Barr (VEB), rico en células T e histiocitos, y con afectación perivasculare, cambios compatibles con granulomatosis linfomatoide.

La granulomatosis linfomatoide fue descrita por primera vez en 1972 por Liebow et al.¹ Afecta principalmente a pacientes entre la 3.^a y 5.^a década de vida y, predominante, a varones (2:1). Es un proceso linfoproliferativo angiocéntrico y angiodestructivo, que afecta a regiones extranodales y, en un 90% de los casos, cursa con afectación pulmonar. Se trata de una enfermedad de las células B que se considera relacionada con la infección por el VEB, el linfoma B de células grandes y estados de inmunosupresión². La afectación pulmonar típica se caracteriza por lesiones nodulares, con invasión linfocitaria de los vasos sanguíneos, que pueden confluir y cavitarse^{2,3}.

Se diagnostica a partir de los hallazgos anatómopatológicos, que incluyen infiltrados linfocitos polimórficos, infiltración transmural de arterias y venas por células linfocíticas y áreas focales de necrosis⁴.



Figura 1. Corte axial de TC torácica. Ventana parénquima.

El tratamiento de la granulomatosis linfomatoide es controvertido y varía según el grado histológico. En ausencia de síntomas y un grado histológico bajo, se realiza un seguimiento del paciente. El resto de los casos se tratan con prednisona y ciclofosfamida, si bien también se han probado pautas estándar de tratamiento del linfoma no Hodgking.

Recientemente, se han obtenido resultados terapéuticos satisfactorios con interferón alfa-2b y rituximab⁵. El pronóstico de la granulomatosis linfomatoide es variable, en un 20% de los casos se observa una remisión espontánea, mientras que en el resto, la supervivencia media es de 2 años, con una mortalidad a los 5 años del 63 al 90%.

Bibliografía

- Liebow AA, Carrington CB, Friedman PJ. Lymphomatoid granulomatosis. *Hum Pathol*. 1972;3:457-558.
- Guiñazú Álvarez A, Matteoda M, Tempra A. Granulomatosis linfomatoide: manifestaciones pulmonares de una entidad infrecuente. *RAR*. 2006;70:289-92.

- Frazier AA, Rosado-de-Christenson ML, Galvin JR, Fleming MV. Pulmonary angitis and granulomatosis: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 1998;18:687-710.
- Ammannagari N, Gao Z, Deng C, O'Connor O. Lymphomatoid granulomatosis: A diagnostic challenge. *GJ Hematol Blood Trans*. 2014;1:3-5.
- Jung KH, Sung HJ, Lee JH, Lee KY, Shin JS, Kim KM, et al. A case of pulmonary lymphomatoid granulomatosis successfully treated by combination chemotherapy with rituximab. *Chemotherapy*. 2009;55:386-90.

Andrea Martínez-Deltoro*, Susana Herrera Lara y
Suliana Mogrovejo Calle

Servicio de Neumología, Hospital Universitario Doctor Peset,
Valencia, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: anmardel85@gmail.com (A. Martínez-Deltoro).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.04.009>

Granulomatosis linfomatoide. Una entidad infrecuente a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial de la imagen en suelta de globos



Pulmonary lymphomatoid granulomatosis. A rare entity in the differential diagnosis of pulmonary nodules

Sr. Director:

La granulomatosis linfomatoide (GL) es una entidad muy infrecuente, incluida por la OMS en el grupo de síndromes linfoproliferativos de células B asociados a infección por virus de Epstein-Barr (VEB)¹. Afecta al pulmón en más del 90% de los casos, obligando al clínico a establecer un diagnóstico diferencial con otras enfermedades como granulomatosis de Wegener, linfoma o metástasis pulmonares.

Presentamos, a continuación, el caso de una paciente de 76 años, sin hábitos tóxicos, hipertensa, con hallazgo casual de imagen «en suelta de globos» finalmente diagnosticada de GL. La paciente se encontraba asintomática. La exploración física fue anodina y la auscultación pulmonar normal. La analítica mostró mínima leucocitosis, con marcadores tumorales normales. Las pruebas de imagen mostraron la presencia de nódulos pulmonares bilaterales de predominio en lóbulos inferiores (fig. 1), algunos con broncograma aéreo y ocasional cavitación central. Se realizó biopsia transbronquial y biopsia transtorácica sin obtener diagnóstico. Se llevó a cabo una resección atípica quirúrgica de un nódulo pulmonar, que mostró un infiltrado linfocitario polimorfo con patrón angiocéntrico y angiodestructivo, constituido por células linfoides aberrantes CD20 positivas, con un fondo de linfocitos de pequeño tamaño. La técnica de EBER demostró la presencia de células infectadas por VEB, estableciéndose el diagnóstico definitivo de GL grado 2¹.

Dada la progresión radiológica en los meses posteriores, se decidió iniciar tratamiento con prednisona e IFN α -2b con buena respuesta inicial. Sin embargo, tras 1,5 años de tratamiento, la paciente falleció a causa de la enfermedad.

La GL suele presentarse entre la 4.^a-6.^a década de la vida, predominantemente en varones.

Se engloba dentro de los síndromes linfoproliferativos de células B asociados a infección por VEB, siendo más frecuente en inmunodeprimidos, y en relación con la toma de azatioprina y MTX^{2,3}.

El pulmón es el órgano más frecuentemente afecto, pudiendo también afectar a piel, riñón y sistema nervioso.

Los pacientes pueden permanecer asintomáticos en el momento del diagnóstico, aunque hasta un 60% pueden presentar síntomas inespecíficos como tos, fiebre, rash, nódulos subcutáneos, síndrome general, disnea, dolor torácico, ataxia o neuropatía periférica.

Las pruebas de imagen típicamente muestran nódulos-masas bilaterales de distribución peribroncovascular, de predominio en lóbulos inferiores, pudiendo confluir o presentar cavitación central. La captación de FDG en la PET es variable⁴.

El diagnóstico histopatológico se establece por la tríada de infiltrados linfoides polimórficos, angitis y necrosis focal.

La OMS propone una clasificación histológica según la prominencia de células B, desde el grado 1 hasta el 3, cuyas características se encontrarían próximas al linfoma difuso de células B¹.

El tratamiento requiere la retirada de los fármacos potencialmente causantes, más la administración de quimioterapia con IFN α -2b⁵ o rituximab.

La decisión de tratar deberá basarse en la presencia de síntomas, afectación extensa o lesiones histopatológicas de alto grado.



Figura 1. La radiografía de tórax muestra el hallazgo casual de imágenes nodulares bilaterales «en suelta de globos», de predominio en campos medios e inferiores.