

aumento de la reactividad vascular pulmonar o la presencia de un foramen oval permeable, son considerados factores predisponentes para la aparición del EAPA.

La clave en su fisiopatología es la adaptación del individuo a la altitud, que reacciona inicialmente con un aumento de la ventilación. Se activa el reflejo de vasoconstricción hipóxica pulmonar, así como cerebral, cuyo resultado es una vasoconstricción exagerada que provoca una elevación de la presión sistólica en la arteria pulmonar³. La filtración capilar trasudativa posterior y el incremento de la perfusión aumentan la tensión y la presión hidrostática, provocando un daño en la barrera alvéolo-capilar y, finalmente, un aumento de la permeabilidad vascular que conducirán a la producción de un edema agudo de pulmón no uniforme.

El tratamiento consiste en el aporte de oxígeno terapia junto con el descenso de unos 1.000 m o hasta la resolución de los síntomas, minimizando el esfuerzo durante el descenso. La literatura hace mención al tratamiento farmacológico con vasodilatadores como nifedipino (bloqueador de canales de calcio dihidropiridínicos)⁴ o sildenafil³, inhibidores de la fosfodiesterasa⁴ y dexametasona. También se utiliza como tratamiento la acetazolamida, ya que crea alcalemia, que conduce a un incremento de la ventilación aumentando el contenido de oxígeno arterial, y continúa estando en estudio su uso profiláctico para ascensos a más de 2.700 m^{3,6,7}. Se recomiendan nuevas terapias potenciales como ibuprofeno, nitratos y suplementos de hierro por vía intravenosa³.

Bibliografía

- Rodríguez Rodríguez EM, Martínez Riera AM. Actitudes diagnósticas en edema de pulmón no cardiogénico. *Rev Clin Esp.* 2002;202:152-3.

- Carod-Artal FJ. Cefalea de elevada altitud y mal de altura. *Neurología.* 2014;29:533-40.
- Shah N, Hussain S, Cooke M, O'Hara J, Mellor A. Wilderness medicine at high altitude: Recent developments in the field. *Open Access J Sports Med.* 2015;6:319-28.
- Jensen JD, Vincent AL. Altitude illness, pulmonary syndromes, high altitude pulmonary edema (HAPE). *StatPearls* [Internet]. 2017 [consultado 10 Ene 2018]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK430819>
- Gupta RK, Soree P, Desiraju K, Agrawal A, Singh SB. Subclinical pulmonary dysfunction contributes to high altitude pulmonary edema susceptibility in healthy non-mountaineers. *Sci Rep* [Internet]. 2017;7 [consultado 9 Ene 2018]. Disponible en: <http://www.nature.com/articles/s41598-017-14947-z>
- Prince TS, Gossman WG. Acute mountain sickness. *Europe PMC* [Internet]. 2017 [consultado 6 Oct 2017]. Disponible en: <http://europepmc.org/books/NBK430716>
- Nieto Estrada VH, Molano Franco D, Medina RD, Gonzalez Garay AG, Martí-Carvajal AJ, Arevalo-Rodríguez I. Interventions for preventing high altitude illness: Part 1. Commonly-used classes of drugs. 2017. Disponible en: <http://cochranelibrary-wiley.com/doi/10.1002/14651858.CD009761.pub2/full>

Paula Isabel García Flores*, Alberto Caballero Vázquez, Ángela Herrera Chilla y Ana Dolores Romero Ortiz

Servicio de Neumología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: paulaflores89@gmail.com (P.I. García Flores).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2018.04.020>
0300-2896/

© 2018 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Nódulos necrobióticos pulmonares: una manifestación excepcional de la enfermedad de Crohn



Pulmonary Necrobiotic Nodules: A Rare Manifestation of Crohn's Disease

Estimado Director:

Las manifestaciones extraintestinales menos frecuentes en la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) son las respiratorias, siendo la colitis ulcerosa (CU) la que con más frecuencia las ocasiona. La presentación clínica es variable, desde pacientes asintomáticos hasta casos que cursan con tos, disnea e insuficiencia respiratoria. Una característica peculiar es que la afectación pulmonar no siempre va paralela a la intestinal, lo que dificulta su diagnóstico. Los nódulos necrobióticos pulmonares como complicación pulmonar de la enfermedad de Crohn (EC) son una manifestación excepcional, que plantea el diagnóstico diferencial con enfermedades neoplásicas e infecciosas y que se caracteriza por tener una excelente respuesta al tratamiento con corticoides. Existen muy pocos casos en la literatura publicados sobre esta entidad, cursando todos ellos con clínica pulmonar como tos y disnea. Presentamos el caso de una paciente afecta de EC sin manifestaciones respiratorias, en la cual la presencia de nódulos necrobióticos pulmonares fueron un hallazgo radiológico casual.

Mujer de 26 años que consultó por diarrea, con 6 a 10 deposiciones diarias de consistencia líquida con sangre y moco de 2 años de evolución asociado a dolor abdominal y pérdida de peso. Era fumadora de 10 cigarros al día y no presentaba otros antecedentes personales de interés. En la exploración física destacaba afectación del estado general y abdomen doloroso a la

palpación en epigastrio. La auscultación cardiorrespiratoria era normal, no tenía adenopatías ni lesiones cutáneas. Análíticamente destacaba: hemoglobina 10,5 g/dl e índice de saturación de la transferrina 5,1%, plaquetas 393.000/ml y eosinófilos 1.000/ml. La radiografía de tórax era normal. Los coprocultivos en el momento del estudio fueron negativos. En la ileocolonoscopia se apreció una mucosa edematizada y eritematosa, con ulceraciones crateriformes y serpiginosas alternando con mucosa normal. El informe anatomopatológico fue sugestivo de EC. Se inició tratamiento con budesonida 9 mg/día y mesalazina 2 g/día oral, con mejoría clínica.

Al final de este periodo, con mejoría de los síntomas digestivos la paciente tuvo una neumonía lobar que se trató con levofloxacino, pero en la radiografía para control de la evolución radiológica y estando sin síntomas respiratorios, se identificaron varios nódulos pulmonares entre 8-10 mm de diámetro que se confirmaron en la TC torácica (fig. 1). La broncoscopia fue normal con lavado alveolar sin células tumorales ni gérmenes. En el diagnóstico diferencial se plantearon otros diagnósticos como metástasis, abscesos y otros. Se estableció el diagnóstico de nódulos necrobióticos pulmonares secundarios a EC dada la relación temporal con el diagnóstico y brote de la EII y el buen estado de la paciente. Fue tratada con corticoides sistémicos, consiguiendo la resolución radiológica de los nódulos tras un mes de tratamiento (fig. 1).

La EII consiste en una inflamación crónica de etiología desconocida, que afecta al tracto digestivo. En su patogenia está implicada la respuesta inadecuada y recurrente del sistema inmunitario de la mucosa activado por la presencia de la flora luminal normal en individuos genéticamente predispuestos. Histológicamente se caracteriza por un infiltrado polimorfonuclear y linfocitario con formación de granulomas, úlceras y fisuras en la mucosa. Aunque afecta principalmente al intestino, son bien conocidas las

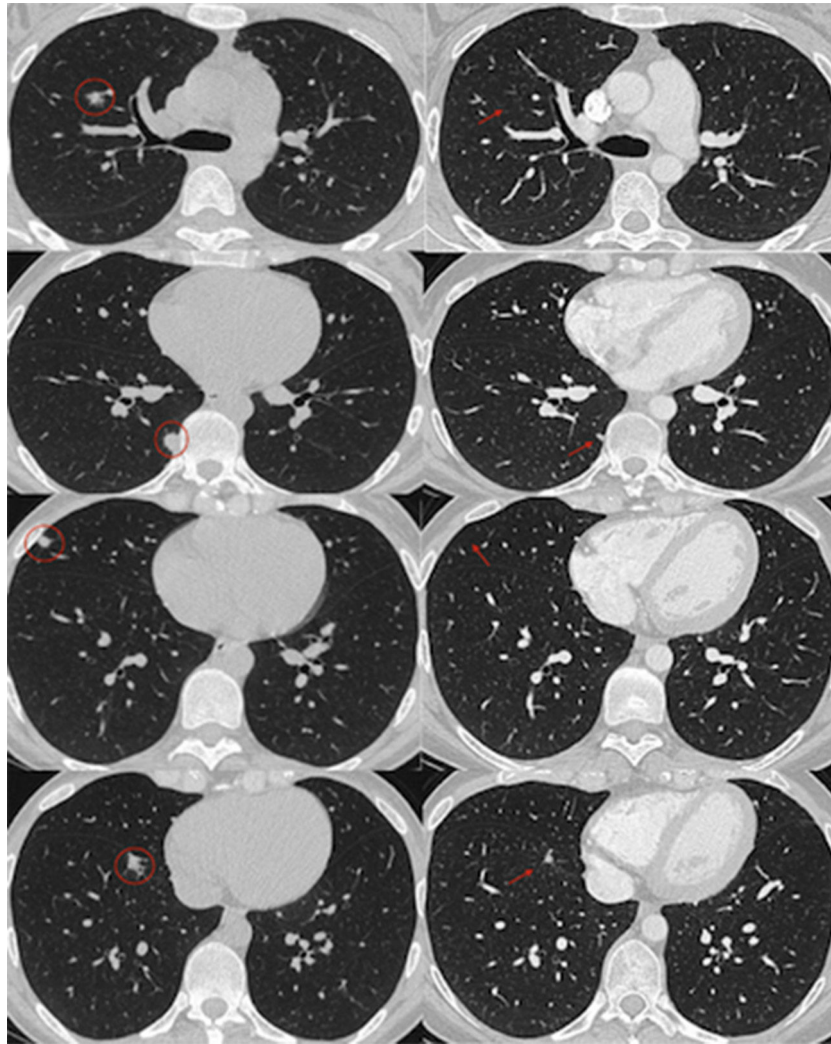


Figura 1. TAC de tórax. Nódulos pulmonares al diagnóstico y al mes del tratamiento. A la izquierda, imágenes de la TAC de tórax donde se pueden observar nódulos pulmonares de tamaño variable (círculos) en lóbulo medio, inferior y paravertebral derechos. En las imágenes de la derecha, se observa que algunos de los nódulos (flechas) han desaparecido completamente tras un mes de tratamiento, mientras que otros se han reducido de tamaño.

manifestaciones extraintestinales, cuya prevalencia oscila entre el 21-41%, y aumenta con la duración de la enfermedad¹.

La implicación pulmonar como manifestación extraintestinal fue descrita por primera vez por Kraft et al. en 1976 tras observar en 6 pacientes con diagnóstico de EII el desarrollo de una supuración bronquial crónica². Se han descrito diferentes mecanismos patogénicos que relacionan la afectación pulmonar en estos pacientes, como son el origen embriológico común de la vía aérea y el intestino, un sistema inmune similar y la presencia de inmunocomplejos circulantes y autoanticuerpos³. Constituye la manifestación extraintestinal menos frecuente y se observa generalmente en pacientes con CU, a diferencia de lo que sucede con el resto de manifestaciones extraintestinales. Su prevalencia real es desconocida pues en ocasiones es asintomática o no coincide cronológicamente con la EII¹. Todo ello dificulta su diagnóstico si no existe una alta sospecha. Sin embargo, su identificación precoz es importante para prevenir su evolución a una forma más discapacitante y evitar sus complicaciones.

La sintomatología más frecuente es la derivada de la inflamación de la vía aérea (tos, expectoración o disnea), existiendo un amplio abanico de manifestaciones, como la enfermedad asintomática, la afectación del árbol traqueobronquial (bronquitis, bronquiectasias o bronquiolitis) del parénquima pulmonar y la pleura.

Por otra parte, hay que distinguir entre la afectación pulmonar relacionada con la EII y la secundaria al tratamiento de la misma, siendo esta última la más frecuente. Se produce debido al uso de fármacos como sulfasalazina, mesalazina, metotrexato y anti-factor de necrosis tumoral (anti-TNF), durante largos períodos de tiempo y no a la enfermedad de base.

Los nódulos necrobióticos pulmonares en la EII son una complicación excepcional y son más frecuentes en la CU. Inicialmente se describieron en pacientes con artritis reumatoide y en asociación con neumoconiosis (síndrome de Caplan). A nivel histológico son nódulos necrobióticos estériles y agregados de neutrófilos, frecuentemente cavitados⁴.

Radiológicamente, el diagnóstico diferencial se plantea con nódulos pulmonares de origen infeccioso (tuberculosis, hongos, estafilococo), enfermedades autoinmunes, neoplásicas, etc. En nuestro caso, la ausencia de fiebre, de células neoplásicas en el lavado alveolar y el poder descartar que fuese secundario a mesalazina por no tener eosinófilos en el lavado alveolar, permitió tratarla empíricamente con corticoides, con buena respuesta. En función de estos hallazgos, la biopsia pulmonar no fue realizada en espera de la evolución clínica y respuesta al tratamiento instaurado.

Existen muy pocos casos en la literatura publicados sobre esta entidad, cursando todos ellos con clínica respiratoria con tos

y disnea⁵⁻⁹. Esto hace a nuestro caso todavía más singular ya que cursó sin manifestaciones respiratorias, siendo un hallazgo casual.

A pesar de estar descrita la resolución espontánea de los nódulos necrobióticos en la EII, de 5 casos reportados en EC, únicamente en uno de ellos desaparecieron espontáneamente⁶. El resto siguieron tratamiento con prednisona oral con resolución completa. Recientemente se está utilizando infliximab para aquellos nódulos pulmonares refractarios a esteroides sistémicos¹⁰.

Bibliografía

1. Storch I, Sachar D, Katz S. Pulmonary manifestations of inflammatory bowel disease. *Inflamm Bowel Dis*. 2003;9:104-15.
2. Kraft SC, Earle RH, Roesler M, Esterly JR. Unexplained bronchopulmonary disease with inflammatory bowel disease. *Arch Intern Med*. 1976;136:454-9.
3. MacDermott RP, Nash CS, Nahm MH. Antibody secretion by human intestinal mononuclear cells from normal controls and inflammatory bowel disease patients. *Immunol Invest*. 1989;18:449-57.
4. Golpe R, Mateos A, Pérez-Valcárcel J, Lapeña JA, García Figueiras R, Blanco J. Multiple pulmonary nodules in a patient with Crohn's disease. *Respiration*. 2003;70:306-9.
5. Faller M, Gasser B, Massard G, Pauli G, Quoix E. Pulmonary migratory infiltrates and pachypleuritis in a patient with Crohn's disease. *Respiration*. 2000;67:459-63.
6. Sanjeevi A, Roy HK. Necrobiotic nodules: A rare pulmonary manifestation of Crohn's disease. *Am J Gastroenterol*. 2003;98:941-3.

7. Freeman HJ, Davis JE, Prest ME, Lawson EJ. Granulomatous bronchiolitis with necrobiotic pulmonary nodules in Crohn's disease. *Can J Gastroenterol*. 2004;18:687-90.
8. Warwick G, Leecy T, Silverstone E, Rainer S, Feller R, Yates DH. Pulmonary necrobiotic nodules: A rare extraintestinal manifestation of Crohn's disease. *Eur Respir Rev*. 2009;18:47-50.
9. Tsuyoshi M, Chak E, Matsukuma K. A Rare Cause of Pulmonary Nodules. *Case Rep Gastroenterol*. 2016;10:633-9.
10. Hayek AJ, Pfanner TP, White HD. Inflammatory bowel disease of the lung: The role of infliximab? *Respir Med Case Rep*. 2015;15:85-8.

Laura Larrey Ruiz^a, Cristina Sabater Abad^{b,*}, Laura Peño Muñoz^a, Jose María Huguet Malavés^a y Gustavo Juan Samper^b

^a Servicio de Patología Digestiva, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^b Servicio de Neumología, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sabaterabadcristina@gmail.com

(C. Sabater Abad).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2018.04.021>

0300-2896/

© 2018 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Schwannoma pleural que simula metástasis pleural de un carcinoma de recto



Pleural Schwannoma Mimicking Metastatic Rectal Carcinoma

Estimado Director:

Los schwannomas neuroblastoma-like o neurilemomas son tumores benignos extremadamente infrecuentes; se derivan de las células de Schwann de la vaina neural, y fueron descritos por primera vez por Goldblum en 1994¹. Afectan predominantemente a la cabeza, especialmente a mandíbula, cuello y superficie flexora de extremidades y raíces raquídeas posteriores¹. Suelen ser tumores solitarios y excepcionalmente afectan a pared torácica², aunque ocasionalmente pueden ser múltiples en neurofibromatosis tipo 2 (NF2) o en la entidad denominada schwannomatosis³.

Presentamos el caso de un paciente de 57 años con antecedentes de tabaquismo de 80 paquetes/año, neoplasia de próstata por la que se sometió a resección transuretral y neoplasia de recto localizada en tercio medio inferior que se trató quirúrgicamente, y por la que inició quimioterapia y radioterapia (RT). El paciente se encontraba clínicamente estable y asintomático desde el punto de vista respiratorio. En el estudio de extensión se realizaron tomografía computarizada (TC) de tórax donde se apreciaba un engrosamiento nodular ovalado pleural, localizado en la porción posterolateral del 8.º arco intercostal derecho de 35 × 11 mm bien delimitado e inespecífico, y resonancia magnética nuclear (RMN) que mostraba la misma lesión. Se remitió al paciente a nuestra consulta para descartar la existencia de metástasis pleural. Realizamos ecografía torácica en la que se visualizaba una lesión anecoica y homogénea, aunque mal delimitada, de unos 4,3 cm de largo y 1,8 cm de grosor en pared torácica derecha. En posición medial respecto a la misma se visualizaba la pleura visceral que no mostraba datos de infiltración. Se realizó biopsia ecoguiada con aguja Acecut® 14G × 75 mm y 22 mm de avance (TSK, Japón). El estudio anatomopatológico demostró una proliferación celular fusiforme, sin patrón característico, con celularidad arremolinada, moderado pleomorfismo, cariomegalia ocasional y escasas figuras

mitóticas, así como zonas más hipocelulares, con un estroma más laxo. Se realizó inmunohistoquímica con el resultado de S100 positivo, vimentina positiva y Sox-10 positivo, compatible con schwannoma con cambios focales degenerativos (fig. 1).

La mayoría de los tumores pleurales son malignos (aproximadamente el 95%), sobre todo de origen metastásico⁴. Los tumores benignos pleurales son inusuales, y entre ellos, los schwannomas suelen asentar en mediastino posterior, sobre todo en localización paravertebral. Los schwannomas situados en la pared lateral del tórax son entidades infrecuentes y corresponden a menos del 5% del total⁵. La anatomía patológica es característica y consiste en una proliferación de células tumorales excéntricas al nervio y aspecto fusiforme; existen áreas densamente celulares (Antoni A) en las que los núcleos se disponen ocasionalmente en empalizada formando los denominados cuerpos de Verocay y áreas más laxas (Antoni B)⁶. Casi siempre presentan positividad a S100.

Desde el punto de vista clínico, los schwannomas pueden ser asintomáticos o dar lugar a tos, dolor torácico o disnea². La malignidad es excepcional y se ha descrito fundamentalmente en pacientes con antecedentes de RT⁷.

La ecografía torácica suele mostrar tumores anecoicos y suele discriminar adecuadamente entre tumores malignos y benignos⁸. No obstante, en nuestro caso, la imagen no mostraba bordes nítidos y dado que la existencia de una metástasis pleural podía tener repercusiones terapéuticas, se optó por la realización de biopsia ecoguiada de la lesión.

Otras técnicas de imagen deben plantear el diagnóstico diferencial entre lesiones solitarias pleurales como lipomas, metástasis únicas, mesoteliomas y tumores fibrosos u otros tumores neurogénicos. En el schwannoma, la TC con contraste puede demostrar lesiones heterogéneas de diferente celularidad que demarcan las áreas de lesión tipo Antoni A o B, con realce de las primeras, lo que sugiere zonas con degeneración quística⁹. En la RMN, los schwannomas suelen mostrar una imagen en T1 isointensa, similar al músculo y a veces el llamado «split fat sign» que corresponde a un borde periférico de grasa desplazada en el haz neurovascular¹⁰, con señal hiperintensa en T2, aunque las regiones quísticas pueden