

tracción de la médula ósea y del sistema nervioso central (SNC) que siguió una evolución progresiva y fatal a pesar de la administración de poliquimioterapia sistémica e intratecal. En nuestro conocimiento es el primer caso descrito de un paciente con LPT e infiltración simultánea de la médula ósea y del SNC en el momento del diagnóstico (búsqueda bibliográfica realizada a través de PubMed of The National Library of Medicine entre los años 1966-2000. Palabras clave: *thyroid, lymphoma, bone marrow, central nervous system*).

Mujer de 67 años que refería fiebre, pérdida de peso y tumefacción cervical anterior de 3 meses de evolución. Entre sus antecedentes destacaba tiroiditis de Hashimoto diagnosticada hacia 10 años. La paciente presentaba un estado general moderadamente afectado (escala de ECOG [Eastern Cooperative Oncology Group-2]), palidez cutánea y una tumoración dura en la región cervical anterior así como una adenopatía laterocervical derecha de 2 cm de diámetro. En el hemograma se constató hemoglobina 101 g/l, volumen corpuscular medio 82 fl, reticulocitos $27 \times 10^9/l$, leucocitos $8,1 \times 10^9/l$ (13% de linfocitos de morfología normal; 2% de eritroblastos) y plaquetas $64 \times 10^9/l$. En la bioquímica plasmática destacaban ácido úrico 1.094 $\mu\text{mol}/l$ ($n = 142-339$), proteína C reactiva 46 mg/l ($n < 6$), LDH 28 $\mu\text{katal}/l$ ($n = 3-8-7,7$), β_2 microglobulina 15,5 mg/l ($n = 0,6-2,4$) y Ca 125 62 ($n < 35$). La serología frente al virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) fue negativa. La citología de la tumoración tiroidea, realizada mediante una punción-aspiración con aguja fina (PAAF), fue compatible con LNH de alto grado de malignidad, mientras que la biopsia de la adenopatía cervical derecha confirmó el diagnóstico de LNH de fenotipo celular B tipo Burkitt-like de la clasificación REAL⁶. En la biopsia de la médula ósea se observó una infiltración difusa por LNH. La tomografía computarizada (TC) abdominal fue normal, mientras que en la TC torácica destacaba una masa tiroidea voluminosa que se extendía al mediastino y adenopatías laterocervicales derechas. Seis días después del ingreso, la paciente presentó un deterioro progresivo desde el punto de vista neurológico. En el examen del líquido cefalorraquídeo se observaron células linfoides atípicas. La enferma falleció 10 días después del ingreso, a pesar de iniciar quimioterapia sistémica con CHOP y tratamiento intratecal con metotrexato e hidrocortisona. No se concedió la práctica de estudio necrópsico.

La mayoría de los LPT se presentan como enfermedad localizada con aumento del tamaño de la glándula tiroideas. El tipo histológico más frecuente lo constituyen los LNH difusos de célula grande. La supervivencia global es buena en las formas localizadas, alrededor del 70% a los 5 años en aquellos pacientes con LPT en estadio 1. La afección a distancia es rara, y puede interessar estómago (más frecuente en los LPT del tejido linfoide asociado a mucosas [MALT]), intestino delgado, colon, pulmón y glándulas adrenales^{7,8}. La infiltración de la médula ósea es muy infrecuente y la del SNC excepcional⁹. Referimos el que, en nuestro conocimiento, es el primer caso descrito de un LPT con afección simultánea de la médula ósea y del SNC en el momento del diagnóstico. La evolución fue progresiva y fatal, probablemente debido a que la enferma presentaba la enfermedad diseminada con factores de muy mal pronóstico. De hecho, de acuerdo con el Índice Pronóstico Internacional (IPI) de los LNH, la paciente tenía una puntuación de 5 (grupo de riesgo alto)¹⁰.

José-Angel Hernández^a, Peter Reth^b y Enric Ballestar^c

Servicios de ^aHematología, ^bMedicina Interna y ^cEndocrinología. Consorci Sanitari del Maresme. Hospital de Mataró. Mataró. Barcelona.

1. Ansell SM, Grant CS, Habermann TM. Primary thyroid lymphoma. Semin Oncol 1999; 26: 316-323.
2. Hyrek E, Isaacson PG. Primary B cell lymphoma of the thyroid and its relationship to Hashimoto's thyroiditis. Hum Pathol 1988; 19: 1315-1326.
3. Derringer GA, Thompson LDR, Frommelt RA, Bijwaard KE, Heffes CS, Abbondanzo SL. Malignant lymphoma of the thyroid gland. A clinicopathologic study of 108 cases. Am J Surg Pathol 2000; 24: 623-639.
4. García R, Carrión R, Arranz JA, González C, Martín L, Flores E. Linfoma de células grandes primario de tiroides. A propósito de 6 casos tratados con quimioterapia. Med Clin (Barc) 1994; 103: 136-139.
5. Lam KY, Lo CY, Kwong DLW, Lee J, Srivastava G. Malignant lymphoma of the thyroid. A 30-year clinicopathologic experience and an evaluation of the presence of Epstein-Barr virus. Am J Clin Pathol 1999; 112: 263-270.
6. Harris NL, Jaffe ES, Stein H, Banks PM, Chan JK, Cleary ML et al. A revised European-American classification of lymphoid neoplasms: a proposal from the International Lymphoma Study Group. Blood 1994; 84: 1361-1392.
7. Stone CW, Sleaze RB, Brubaker D, Fabian E, Grozea PN. Thyroid lymphoma with gastrointestinal involvement: report of three cases. Am J Hematol 1986; 21: 357-365.
8. Nasu M, Aruga M, Itami J, Fujimoto H, Matsubara O. Non-Hodgkin's lymphoma presenting with adrenal insufficiency and hypothyroidism: an autopsy case report. Pathol Int 1998; 48: 138-143.
9. El-Sharkawi AM, Al-Ismael S, Waters JS. Primary non-Hodgkin's lymphoma of the thyroid with bone marrow infiltration at presentation. Clin Oncol (R Coll Radiol) 1995; 7: 339.
10. A predictive model for aggressive non-Hodgkin's lymphoma. The International Non-Hodgkin's Lymphoma Prognostic Factors Project. N Engl J Med 1993; 329: 987-994.

Fiebre de origen desconocido como forma de presentación del seudotumor inflamatorio del hígado

Sr. Editor: La fiebre de origen desconocido continúa representando un importante reto diagnóstico en la práctica clínica¹. Las causas más frecuentes son las infecciones, seguidas de las neoplasias y las enfermedades del colágeno¹. Sin embargo, en alrededor del 5 al 15% de los casos no se llega a establecer el diagnóstico². Describimos un caso de seudotumor inflamatorio de localización hepática que se presentó como fiebre de origen desconocido.

Un varón de 27 años ingresó por fiebre de 2 meses de evolución, acompañada de artralgias, afección del estado general, pérdida de peso y astenia. Como único antecedente de interés relataba un cuadro clínico indicativo de gastroenteritis aguda autolimitada dos semanas antes de la clínica actual.

En la exploración física, la temperatura era de 39 °C, la presión arterial de 130/70 mmHg y la frecuencia cardíaca de 90 latidos por minuto. En la palpación abdominal destacaba una hepatomegalia de 1 cm, dolorosa, sin esplenomegalia. No había adenopatías y el resto de la exploración física era normal. Los datos de la analítica en el momento del ingreso eran los siguientes: VSG, 98 mm/h; PCR, 331 mg/l; hemoglobina 126 g/l; leucocitos $9,8 \times 10^9/l$ (segmentados, 74%), plaquetas $301 \times 10^9/l$; albúmina, 36 g/l; ALT, 1,9 $\mu\text{katal}/l$; AST, 0,9 $\mu\text{katal}/l$; fosfatasa alcalina, 1,13 $\mu\text{katal}/l$; y gamma-GT, 3,1 $\mu\text{katal}/l$. Las determinaciones de alfafetoproteína, antigeno carcinoembionario y Ca 19.9 fueron normales. Seis hemocultivos fueron negativos, así como las serologías de hepatitis y el PPD. Se practicó una ecografía abdominal, que objetivó una tumoración en la cúpula hepática. En la tomografía computarizada (TC) se apreció una tumoración heterogénea con captación de contraste en anillo de

8 x 6 cm de diámetro en los segmentos 7 y 8 hepáticos. Se realizó una punción dirigida con obtención de material hemático, y en espera de los cultivos se inició antibioterapia empírica con amoxicilina más ácido clavulánico (1 g cada 8 h, i.v.). En el estudio citológico de la punción se observaban granulocitos neutrofílicos englobados por fragmentos de fibrina. Los cultivos para aerobios y anaerobios resultaron negativos. Las serologías de *Brucella*, fiebre Q, virus de Epstein-Barr, equinococo y amebiasis fueron también negativas. Clínicamente no hubo respuesta al tratamiento antibiótico, con persistencia de la fiebre y el síndrome tóxico, por lo que a los 8 días se realizó una biopsia hepática dirigida por TC. Los cultivos del material hepático fueron de nuevo negativos, y en el estudio histológico se observó un infiltrado inflamatorio con predominio de células plasmáticas y acompañado de fibrosis. Con el diagnóstico de seudotumor inflamatorio, se suspendió la antibioterapia y se inició tratamiento con prednisona a dosis de 1 mg por kg, con disminución de la fiebre y mejoría del estado general. Posteriormente se resecó quirúrgicamente la lesión hepática, cuyo estudio anatopatológico demostró la presencia de un infiltrado inflamatorio compuesto por linfocitos y células plasmáticas con disposición nodular y densas bandas de colágeno. Al realizar el estudio histológico se observó que las células plasmáticas eran policlonales, y los linfocitos, mayoritariamente T. Se retiró la prednisona y el paciente se encuentra asintomático y sigue un ritmo de vida normal un año después de la intervención quirúrgica.

El seudotumor inflamatorio o granuloma de células plasmáticas es una entidad rara de naturaleza inflamatoria y curso benigno, que suele afectar a niños o adultos jóvenes. Aunque ha sido descrito principalmente en el pulmón, el hígado es la segunda localización más frecuente³. A diferencia del seudotumor inflamatorio pulmonar, que cursa casi siempre de forma asintomática³, en la localización intraabdominal se suele manifestar con fiebre y afección del estado general, y se puede acompañar de dolor o molestias inespecíficas en el hipocondrio derecho si se localiza en el hígado⁴⁻⁷. La etiología del seudotumor inflamatorio es desconocida y, aunque se ha intentado relacionar con infecciones bacterianas, nunca se ha podido establecer una conexión clara. Los seudotumores inflamatorios, especialmente los hepáticos y esplénicos, se han asociado con la infección por el virus de Epstein-Barr⁸. El diagnóstico diferencial se suele plantear con los tumores o abscesos hepáticos, y el diagnóstico se establece por biopsia o después de la cirugía. Estudios recientes han señalado características específicas de los seudotumores hepáticos en la imagen por resonancia nuclear magnética⁹. La histología se caracteriza por una mezcla de células inflamatorias, principalmente linfocitos y células plasmáticas, y por células de la estroma de origen miofibroblástico, envueltas en un tejido colágeno densamente hialinizado^{4,7,10}. Las células plasmáticas, en el estudio histológico, son policlonales. Aunque la experiencia es limitada, el tratamiento quirúrgico se considera de elección, puesto que la resección completa es curativa^{3,5}. Sin embargo, se han descrito casos de regresión espontánea⁵ y de respuesta a otros tratamientos como glucocorticoides⁷.

Núria Fernández-Sabé, Teresa Serrano^a, Emilio Ramos^b y Jordi Carratalà

Servicios de Enfermedades Infecciosas, ^aAnatomía Patológica

y ^bCirugía General.

Ciutat Sanitària i Universitària de Bellvitge.

L'Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

1. Arnow P, Flaherty J. Fever of unknown origin. Lancet 1997; 350: 575-580.

2. Hirschmann JV. Fever of unknown origin in adults. Clin Infect Dis 1997; 24: 291-302.
3. Anthony P. Inflammatory pseudotumor (plasma cell granuloma) of lung, liver and other organs. Histopathology 1993; 23: 501-503.
4. Horiuchi R, Uchida T, Kojima T, Shikata T. Inflammatory pseudotumor of the liver. Clinicopathologic study and review of the literature. Cancer 1990; 65: 1583-1590.
5. Zamir D, Jarchowsky J, Singer C, Abumoch S, Groisman G, Ammar M et al. Inflammatory pseudotumor of the liver- A rare entity and a diagnostic challenge. Am J Gastroenterol 1998; 93: 1538-1540.
6. Carmena J, Tornero C, Villanueva A, Pons E. Fever of unknown origin as the presenting form of an inflammatory pseudotumor of the spleen. Med Clin (Barc) 1995; 104: 515.
7. Fernández de la Puebla Giménez RA, García Alegría J, Lechuga Varona MT, Blanco Molina MA. Hepatic inflammatory pseudotumor: a case with response to steroid treatment. Gastroenterol Hepatol 1999; 22: 14-17.
8. Arber DA, Weiss LM, Chang KL. Detection of Epstein-Barr virus in inflammatory pseudotumor. Semin Diagn Pathol 1998; 15: 155-160.
9. Hirohashi S, Ueda K, Uchida H, Ono W, Takahama J, Takewa M et al. Nondiffuse fatty change of the liver: discerning on MR images enhanced with ferumoxides-initial observations. Radiology 2000; 217: 415-420.
10. Menke DM, Griesser H, Araujo I, Foss HD, Herbst H, Banks PM et al. Inflammatory pseudotumors of lymph node origin show macrophage-derived spindle cells and lymphocyte-derived cytokine transcripts without evidence of T-cell receptor gene rearrangements. Hematopathology 1996; 105: 430-439.

Alveolitis alérgica extrínseca por esparto (espartosis)

Sr. Editor: La alveolitis alérgica extrínseca por esparto es una enfermedad pulmonar de base inmunológica producida por la inhalación continuada del polvo de esparto durante su manipulación para múltiples usos industriales¹. Presentamos un nuevo caso de espartosis que se manifestó de forma crónica en su presentación clínica, después de trabajar más de 40 años en la elaboración de alpargatas de esparto.

Mujer de 64 años remitida a consulta externa de neumología por disnea. Por lo que se refiere a sus antecedentes personales, no presentaba diabetes mellitus, hipertensión arterial, alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos, y desde su juventud se dedicaba a la fabricación de alpargatas de esparto (más de 40 años). En los últimos dos o tres años refiere de forma progresiva disnea que actualmente es de pequeños esfuerzos, acompañada de tos no productiva, con cianosis labial muy acentuada. No refiere palpitaciones, ortopnea ni disnea paroxística nocturna, y no presenta edemas tibiomaleolares. En la exploración física destaca cianosis labial y acra, sin adenopatías periféricas ni ingurgitación yugular. En la exploración cardíaca se aprecian tonos arrítmicos, sin soplos ni roces, y en la exploración pulmonar se detectan crepitantes basales bilaterales en velcro. El abdomen es blando y depresible, sin masas ni megalias. Se observan acropaquias en los dedos de las manos. Los datos de la analítica fueron los siguientes: recuento y fórmula, normal; hemoglobina, 170 g/l; hematocrito, 0,53 l/l; VSG, 26 mm/h; parámetros bioquímicos dentro de la normalidad; anticuerpos anti-nucleares negativos; crioglutininas, negativas. Gasometría arterial respirando aire ambiente: pH, 7,41; pCO₂, 41 mmHg; pO₂, 59 mmHg. La introdormorreacción de Mantoux fue negativa. En la radiografía de tórax se evidenció un patrón reticulonodular basal bilateral. La tomografía axial computarizada de tórax demostró cardiomegalia global, fibrosis pulmonar difusa, con áreas de panalización. El ECG puso de ma-

Fig. 1. Granuloma intraalveolar con presencia de células multinucleadas gigantes a cuerpo extraño, con material birrefringente en su interior (HE, $\times 40$).

nifesto fibrilación auricular con respuesta ventricular entre 80 y 90 pm. En la ecocardiografía transesofágica no se detectaron valvulopatías y no se pudo determinar la presión arterial pulmonar por Doppler. En la exploración funcional respiratoria se observaron: FVC, 2,52 l (89%); FEV₁, 1,97 (87%); FEV₁/FVC, 78%; DLCO, 7,54 (35%); DLVA, 3,90 (66%). Se realizó biopsia transbronquial que evidenció una histología típica de alveolitis alérgica extrínseca (fig. 1) con zonas de fibrosis establecida. En el cultivo del esparto se aislaron *Candida* y *Aspergillus* sp. La paciente abandonó el trabajo y se inició tratamiento con glucocorticoides que se retiraron progresivamente. Transcurridos 4 años, precisa oxigenoterapia crónica domiciliaria.

El esparto (*Stipa tenacissima*) es una planta herbácea de la familia de las gramíneas muy extendida en nuestro país, en especial en el sureste de la península. Se emplea como fibra textil para la fabricación de cuerdas, esteras, cestas, alpargatas, pasta de papel, en la construcción para la suspensión de las placas de escayola. La industria espartera principal radica en Murcia^{1,2}.

Las manifestaciones clínicas de la espartosis están poco sistematizadas. Parece claro que no se inicián hasta después de un largo período de exposición (entre 10 y 20 años)^{2,3}. A pesar de guardar gran semejanza con las manifestaciones que presentan los pacientes afectados de alveolitis alérgicas extrínsecas, la espartosis se incluía en el grupo de las bisinosis⁴. En 1984 Hinojosa Macías et al⁵ publican el caso de un trabajador escayolista en contacto con el esparto que desarrolló un cuadro de disnea, tos, artromialgias y, ocasionalmente, fiebre a las 3 a 7 h del inicio de su actividad laboral; los autores, tras un estricto estudio radiológico, funcionalismo pulmonar, pruebas cutáneas, determinación de precipitininas, prueba de transformación linfoblástica y prueba de provocación bronquial, diagnosticaron al paciente de alveolitis alérgica extrínseca al espar-

to. Posteriormente se han publicado 8 casos más, también con manifestaciones clínicas agudas o subagudas⁶. En su etiopatogenia se han involucrado determinados microorganismos, principalmente hongos⁶. Algunos autores como Pérez Arellano et al⁷ proponen denominar a los últimos casos descritos «pulmón del escayolista» en lugar de espartosis. El caso que aportamos se diferencia claramente de los anteriores por su presentación crónica y evolución a la fibrosis establecida, sin recuperación a pesar de abandonar el contacto con el esparto.

Luis Miravet, Asunción Paradís*, Manuel Arnal y Francisco Cabadés

Servicios de Medicina Interna y de Anatomía Patológica. Hospital Comarcal de Vinaròs. Castellón.

1. Dantín Gallego J. La elaboración de las fibras vegetales como actividad rural en España. Med Seg Trab 1975; 91: 13-25.
2. Dantín Gallego J, Cerra González J, Comba Esquerda G. Estudio epidemiológico, clínico y funcional respiratorio del trabajo del esparto. Med Empr 1969; 2: 94-105.
3. Jiménez Díaz G, López García E, Lahoz F, Ramírez Guedes, Ales JM. Asma y fibrosis (consideraciones sobre enfermos del cáñamo y esparto). Rev Clin Esp 1966; 3: 182-188.
4. Morell Brotad F. Neumonitis por hipersensibilidad al esparto. Med Clin (Barc) 1984; 82: 207-208.
5. Hinojosa Macías M, Sánchez Cano F, Martín Muñoz F, Diez Gómez ML, Pérez Rodríguez E, Picher Núñez J et al. Neumonitis por hipersensibilidad en trabajadores expuestos al esparto (stipatosis). Med Clin (Barc) 1984; 82: 214-217.
6. Morell F, Gómez F, Uresandi F, González A, Sárez I, Rodríguez MJ. Espartosis: un nuevo tipo de alveolitis alérgica extrínseca en los escayolistas de la construcción. Med Clin (Barc) 1995; 105: 19-23.
7. Pérez Arellano JL, Barrios González MN, Orfao Matos A, Jiménez López A. ¿Espartosis o pulmón del escayolista? Med Clin (Barc) 1996; 106: 44-0.