

HOSPITAL GENERAL DOCENTE "CALIXTO GARCIA"

## **Síndrome de Hamman-Rich. Revisión de la entidad. Presentación de 2 casos**

Dr. Armando Pena Pereiro, Dr. Danilo Jorjin Simón

Pena Pereiro, A.; D. Jorjin Simón: *Síndrome de Hamman-Rich. Revisión de la entidad. Presentación de 2 casos.*

Se realiza la biopsia del pulmón a un paciente que presenta disnea intensa y progresiva, cianosis e imágenes radiográficas sugestivas de fibrosis intersticial difusa bilateral. Se confirma el diagnóstico de síndrome de Hamman-Rich, considerado por algunos autores como una entidad rara. Se indican los aspectos más importantes de dicha afección, las manifestaciones clínicas, radiológicas, investigaciones, anormalidades funcionales, el diagnóstico positivo y diferencial, el pronóstico y el tratamiento. Se informan los casos diagnosticados en el Hospital General Docente "Calixto García" por medio de la biopsia del pulmón.

### **INTRODUCCION**

En 1944, *Hamman y Rich* describieron un grupo de pacientes con disnea intensa, cianosis e insuficiencia cardíaca derecha.

La enfermedad tenía una evolución rápida y antes de los 6 meses de iniciados los síntomas sobrevino la muerte.

Las formas subaguda y crónica, poco frecuentes, mantienen una supervivencia de pocos años.

En la autopsia los pulmones mostraban engrosamiento de las paredes alveolares con edema y depósitos de fibrina, con proliferación intersticial intensa de tejido fibroso.<sup>1</sup>

Este proceso clínico y anatomopatológico a partir de entonces se conoce como Síndrome de Hamman-Rich.

Al ingresar en nuestro servicio un paciente joven con una disnea intensa y progresiva que limitaba su actividad física, social y laboral, se comprobó posteriormente la existencia de este síndrome mediante una biopsia pulmonar y fue lo que nos motivó a revisar la entidad y presentar este trabajo, pues se conoce que desde el punto de vista estadístico su frecuencia es rara en nuestro medio.

\* Especialista de II Grado en Medicina Interna. Profesor Titular y Principal de Medicina Interna.

\*\* Residente de 3er. año de Medicina Interna.

## OBJETIVOS

1. Revisar la entidad para la mejor comprensión de las manifestaciones clínicas de la enfermedad.
2. Presentar los casos diagnosticados en nuestro hospital entre 1980 y 1984.

## MATERIAL Y METODO

Se revisan en varias revistas y textos las características anatomoclínicas de la enfermedad y se hace un estudio detallado de la misma.

Se revisa el archivo del hospital "Calixto García" y encontramos que entre 1980 y 1984 sólo hay 4 casos diagnosticados de Síndrome de Hamman-Rich, de los cuales sólo 2 de ellos (uno es el nuestro), tenían comprobación anatomopatológica, al presentar un resumen de ambas historias clínicas. Se hacen algunas conclusiones.

## SINDROME DE HAMMAN-RICH

En 1944, *Hamman y Rich*<sup>2</sup> describieron la enfermedad como una condición desconocida y posiblemente de muchas causas, la cual se caracteriza, desde el punto de vista patológico, por un proceso inflamatorio difuso en el pulmón y bronquiolos terminales, que tiene como características histológicas esenciales: engrosamiento de las paredes alveolares con edema y depósitos de fibrina con proliferación intersticial intensa de tejido fibroso.<sup>1</sup>

## <sup>3</sup>REVALENCIA

Fue considerada en un momento como una enfermedad rara, pero a partir de 1950 se incrementan los informes de este síndrome, en algunos países europeos o americanos con origen europeo, debido al uso más frecuente de la biopsia del pulmón.<sup>3</sup>

## EDAD

Se informa que esta enfermedad tiene mayor frecuencia en las personas de mediana edad y en los ancianos.<sup>3</sup>

## ETIOLOGIA

Existen muchos factores que pueden producir esta afección, aunque la causa que la produce es desconocida y se deben considerar algunos elementos para incluirlos en el posible diagnóstico. Entre los cuales se encuentran:

1. Drogas<sup>2</sup>
  - Busulfán o miclosán
  - Bleomicina
  - Metotrexate
  - Hexametonio
  - Clorambucil

- Hidralacina
  - Nitrofurantoina
  - Ciclofosfamida
2. Enfermedades sistémicas<sup>2,3</sup>
    - Artritis reumatoide
    - Esclerodermia
    - Miositis
  3. Asociados a otras enfermedades<sup>3</sup>
    - Enfermedad celíaca
    - Artralgias
    - Anemia perniciosa
    - Acidosis tubular renal
    - Púrpura
    - Enfermedad tiroidea
    - Enfermedad de Raynaud
    - Colitis ulcerativa idiopática
  4. Trastornos de origen oscuro<sup>4</sup>
    - Conectivopatías y angiitis
    - Granulomatosis pulmonar alérgica: enfermedad de Chung-Struss
    - Granulomatosis de Wegener
    - Angiitis
    - Granulomatosis linfomatoidea
    - Síndrome de Good-Pasture
    - Hemosiderosis pulmonar idiopática
    - Sarcoidosis pulmonar
    - Histiocitosis
  5. Fracazos cardíacos crónicos<sup>4</sup>
  6. Otros casos en que se ha comprobado la existencia de un factor genético.  
Se ha considerado que la anormalidad pulmonar puede ser una reacción autoinmune.

#### PATOLOGIA

*Scadding y Hinson*<sup>0</sup> señalan que hay 2 hallazgos fundamentales:

1. Un engrosamiento de las paredes alveolares con tendencia a la fibrosis.
2. La presencia de grandes células mononucleares presumiblemente de origen alveolar dentro de los espacios alveolares.

Las células descamadas que aparecen en el alvéolo consisten en neumomonocitos tipo II, con escasos macrófagos. Siempre hay evidencias de fibrosis al inicio, con fibroblastos largos y engrosados y luego con predominio de la formación colágena.

En los estadios finales, la arquitectura del pulmón está tan deformada que es difícil afirmar que la fibrosis sea puramente intersticial.

#### ANORMALIDADES FUNCIONALES

Los extensos cambios en el intersticio pulmonar producen la clásica lesión restrictiva con decreciente volumen corriente (VC), pero una proporción FEV/FVC normal indica la ausencia de obstrucción de las vías aéreas.<sup>6</sup>

La reducción de la capacidad de difusión por cualquier método que se mida, es el más temprano y más consistente cambio.

La  $P_{O_2}$  puede ser normal al inicio en reposo, pero decrece con el ejercicio, que se acompaña de hipernea y a menudo con caída de la  $P_{CO_2}$ , debido a la hiperventilación de las partes normales del pulmón.

El volumen-minuto en reposo y en ejercicio puede en ocasiones, incrementarse sin descenso de la  $P_{CO_2}$ ; esto es debido al aumento del espacio muerto fisiológico, lo que ha sido demostrado en algunos casos. Más tarde hay reducción de la  $P_{O_2}$ . El oxígeno extraído por unidad de ventilación está muy reducido.

Esto implica un incremento de la velocidad de la sangre en los capilares, que impide la completa saturación de la sangre en los últimos capilares y contribuye al descenso de la  $P_{O_2}$ .<sup>6</sup>

La hipoxemia causará constricción vascular pulmonar y contribuirá al incremento de la presión en la arteria pulmonar.

La extensa infiltración implica la decreciente adaptabilidad pulmonar estática y dinámica, con mayores cambios en la presión transpulmonar en la respiración y el aumento del trabajo respiratorio. Esto puede ser la causa principal de la sensación subjetiva de la disnea.

#### MANIFESTACIONES CLINICAS

La disnea, usualmente progresiva, es la característica más sobresaliente de la alveolitis fibrosante. La forma rara subaguda descrita por *Hamman-Rich*,<sup>1</sup> puede comenzar como una infección aguda aparente, con hiperpirexia, tos y esputo purulento. Se auscultan estertores crepitantes bilaterales difusos en el pecho y la enfermedad es considerada al inicio como una neumonía o bronconeumonía, aunque no hay dolor torácico. Hay una sensación de opresión en el pecho. Existe marcada taquipnea y cianosis. Los característicos dedos en palillo de tambor (*clubbing*) pueden desarrollarse rápidamente. Con frecuencia el examen clínico y radiológico presuponen inicialmente la existencia de neumonía; pero el fallo en el tratamiento quimioterápico, la marcada y continua polipnea y el desarrollo del *clubbing* durante la evolución del proceso hacen comprender con claridad que no es una simple neumonía.

La fiebre puede o no mantenerse, pero en ausencia del tratamiento, la disnea es progresiva, la cianosis es más marcada y el paciente fallece, usualmente en 6 meses debido al fallo cardíaco o respiratorio.

En nuestra limitada experiencia este tipo de pacientes puede responder bien a los corticosteroides.

El tipo crónico de la alveolitis fibrosamente difusa es mucho más común. A veces hay ataques relativamente agudos como una aparente infección respiratoria. Con mayor frecuencia el ataque es insidioso y la disnea puede producirse antes que los cambios radiológicos demostrables. Al inicio el paciente está jadeando sólo ante los esfuerzos, pero más tarde también en reposo.

La cianosis sólo está presente al inicio en el ejercicio, pero más tarde puede ocurrir también en reposo.

Al inicio hay algo de tos, pero no muy marcada. Más tarde en su desarrollo puede presentar infección secundariamente con tos más importante y un esputo purulento. El *clubbing* es frecuente, pero no siempre está presente. La osteoartropatía néumica hipertrofiante ha sido descrita.<sup>7</sup> La auscultación crepitante difusa predomina en las bases pulmonares y es el hallazgo principal en los pulmones.

No existen sonidos rncos excepto en casos de infección secundaria. La hemoptisis no es infrecuente. Tardíamente se desarrolla un cor-pulmonar. Las manifestaciones extrapulmonares pueden llevar a la suposición de que la enfermedad pulmonar difusa no está de acuerdo con la limitación de la definición de alveolitis fibrosante pulmonar idiopática.

El fenómeno de Raynaud puede sugerir una esclerosis sistémica y los cambios articulares una artritis reumatoidea. Como ya mencionamos, los límites entre estas condiciones y la alveolitis difusa fibrosante no están bien aclarados.

#### INVESTIGACIONES

Aparte de las investigaciones fisiológicas y radiológicas que se han señalado, las pruebas de laboratorio ofrecen pocos datos de importancia diagnóstica.

Ocasionalmente hay policitemia o eosinofilia, la cual puede ocurrir cuando el paciente mantiene hipoxia crónica. La elevación de los niveles de gammaglobulina han sido hallados en el 25 ó 35 % en los diferentes estudios publicados.<sup>8</sup>

Estos casos, son los responsables de que exista eritrosedimentación acelerada y tener la pared alveolar infiltrada. El aumento de las gammaglobulinas ocurre particularmente en aquellos pacientes con historia familiar y con enfermedades pulmonares asociadas. El incremento puede ser de IgG, IgM, IgA o más de una de ellas. La deficiencia familiar de IgA ha sido encontrada en un caso.<sup>9</sup>

El factor antinuclear y el factor reumatoideo deben buscarse en el suero, pues fueron positivos en varios casos de algunas series. Si el suero es positivo para el factor antinuclear, deben buscarse células LE, pues el lupus eritematoso puede producir un cuadro clínico similar. La prueba de la tuberculina es usualmente inútil, aunque una prueba de tuberculina, fuertemente positiva, puede dar el diagnóstico de TB pulmonar. La prueba de Kveim es negativa. La biopsia de pulmón es justificable, al menos en algunos casos. La histología ya ha sido señalada.

## RADIOLOGIA

En los estadios iniciales las radiografías pueden ser normales en ausencia de disnea.

En el tipo subagudo las radiografías pueden mostrar bronconeumonía, con sombras en parches, al confluir y ser más extensas en las zonas bajas del pulmón.

En la forma crónica (más común) lo que aparece con más frecuencia es un moteado. Se pueden observar las áreas de confluencia con densidad de consolidación, similares a los granos de vidrio. A menudo hay moteado fino con sombras individuales de 2 mm, y que más tarde pueden aumentar, más marcado en las bases.

Más tarde aparece la imagen en forma de panal de abeja,<sup>7</sup> aunque la apariencia de las vesículas es menos definida. Aparecen sombras radiopacas, alargadas, de 5 mm o más, que pueden ser observadas en las bases.

A veces las sombras son reticulares y ocasionalmente hay líneas obvias en las bases.

En casos tardíos existen bulas enfisematosas. En muchos casos hay retracción pulmonar con elevación del diafragma, ésta ocurre fundamentalmente en los lóbulos inferiores. Se observa desenrollamiento de la aorta que puede retornar a la normalidad cuando los pulmones responden al tratamiento esteroideo, se incrementa el tamaño y la sombra de la arteria pulmonar. Con el fallo cardíaco, su sombra se alarga también.

Cuando la enfermedad progresa se observa en el broncograma dilataciones bronquiales. En los estadios posteriores la distorsión de la arquitectura pulmonar se refleja en bronquiectasia y distensión bronquial.<sup>7</sup>

## DIAGNOSTICO

En el tipo subagudo de la enfermedad, las características más notables son la polipnea y las sombras de tipo bronconeumónicas a los rayos X, además de fiebre y *clubbing*, siendo la impresión inicial de una neumonía, pero hay falla en la respuesta al tratamiento, lo que indica que no es una neumonía pura. Encontramos disnea y estertores crepitantes que sugiere marcado edema pulmonar. La ausencia de una patogenia cardíaca y el fallo en el tratamiento con diuréticos son la regla en estos casos.

Si los hallazgos radiológicos son apropiados puede considerarse la posibilidad de linfocarcinomatosis.<sup>3</sup>

Otra lesión que puede cursar con sombras como la bronconeumonía es el carcinoma de células alveolares, pero el esputo citológico hace el diagnóstico.

Lesiones similares se descubren después del uso de hidralacina, procainamida, ácido paraaminoalícílico, isoniacida y anticonvulsivantes.<sup>2-8</sup>

La TB o la sarcoidosis rara vez producen tal grado de disnea con presencia de sombras radiográficas, pero debe hacerse un esputo BAAR y prueba de Kveim.

Las alveolitis extrínsecas alérgicas producen cuadros similares; la historia de exposición a antígenos relevantes y la presencia de precipitinas en el suero hacen el diagnóstico.

Las manifestaciones extrapulmonares con el cuadro pulmonar descrito, pueden sugerir un pulmón reumatoideo, esclerosis sistémica, *lupus* entematoso o poliarteritis nudosa. Debe investigarse factor reumatoideo y antinuclear, además de células LE en sangre.

La posibilidad de infartos múltiples puede valorarse al aparecer sucesivas hemoptisis y dolor pleural. El hallazgo de una fuente embólica puede ayudar al diagnóstico.

Si no hay idea en cuanto al diagnóstico, está indicada la biopsia pulmonar.

En el tipo crónico, en el cual las sombras radiográficas son nodulares o reticulares al no haber fiebre, neumonía, edema pulmonar, infarto, proteinosis alveolar, etcétera habrá que considerar otras posibilidades diagnósticas.

En la alveolitis fibrosante hay más disnea que en la TB o la sarcoidosis, pero será necesaria la biopsia en ocasiones.

Si algunas adenopatías son palpables en el cuello, la biopsia de una de ellas es útil para el diagnóstico de TB, sarcoidosis o linfocarcinomatosis. Si no hay adenopatías palpables puede hacerse mediastinostomía para obtener muestra de adenopatía para biopsia.

La biopsia del pulmón a menudo es difícil y el paciente debe saber que el uso de corticosteroides es la única posibilidad de tratamiento.

#### DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el resto de las enfermedades que evolucionan con un cuadro clínico similar: disnea intensa y progresiva, tos poco productiva, cianosis y antecedentes de un proceso respiratorio crónico bilateral difuso y que presente una imagen característica como las descritas en el examen radiográfico.

#### PRONOSTICO

La duración de la enfermedad varía desde 15 días a 15 años. En ausencia de tratamiento los pacientes mueren en 2 a 4 años y en la forma subaguda (rara) en 6 meses.<sup>6</sup>

Se han descrito pacientes con el tipo subagudo, sin la utilización de esteroides, e igualmente los pacientes que están bien con dosis bajas de esteroides, 15 años después de invalidez respiratoria completa.

La presencia de formación de vesículas o un pulmón en panal de abejas es un signo de mal pronóstico.<sup>3</sup>

Algunos pacientes mueren por fallos respiratorio y cardíaco. La proporción de muertes por carcinoma bronquial es poco frecuente para valorar el riesgo de la enfermedad con respecto a la población general.

Algunos de los tumores encontrados han sido carcinomas de células alveolares.

#### TRATAMIENTO

El único tratamiento efectivo es la medicación corticosteroidea.

Hay pequeños detalles en la literatura acerca del tratamiento de rarísimos casos de tipo subagudo, pero en nuestra experiencia la respuesta es a menudo favorable.

En el tipo crónico, los resultados son mucho más variables. Aunque se ha señalado el progreso dramático ocurrido en la minoría de los pacientes, especialmente ancianos y en aquéllos en que la enfermedad data de largo tiempo, la enfermedad tiene una evolución cruenta sin el uso de esferoides.

Debe comenzarse con 5 mg de prednisona 4 veces al día, midiendo la respuesta por la mejoría radiográfica y por PFR. El uso de dosis mayores no ha sido frecuente, pero pueden utilizarse si no hay respuesta.<sup>10</sup>

Se encontró un caso que respondió a 60 mg de prednisona, pero no a dosis menores.<sup>11</sup> Si hay mejoría, la dosis debe disminuirse en pocas semanas, manteniéndose por meses, para tener al paciente bajo control. Otros pacientes deben mantener la dosis de 5 mg por día, indefinidamente.

El uso de inmunosupresores ha sido informado recientemente.<sup>9</sup> Se han obtenido buenos resultados cuando los corticosteroides han fallado, o en pacientes que son incapaces de tolerar dosis suficientes de esferoides para controlar la enfermedad.

Otros tratamientos son paliativos. Si es necesario puede administrarse oxígeno suplementario. Debemos tratar las infecciones respiratorias, como está establecido, así como otros procesos.

El fallo cardíaco debe tratarse con digital y diuréticos, en la forma acostumbrada.

#### *Presentación de los casos*

HC: 5087772, Paciente P L de la C de 35 años de edad (figuras 1 y 2), raza: mestiza, fecha ingreso: 3 de diciembre de 1983. Motivo de ingreso: falta de aire y fiebre.

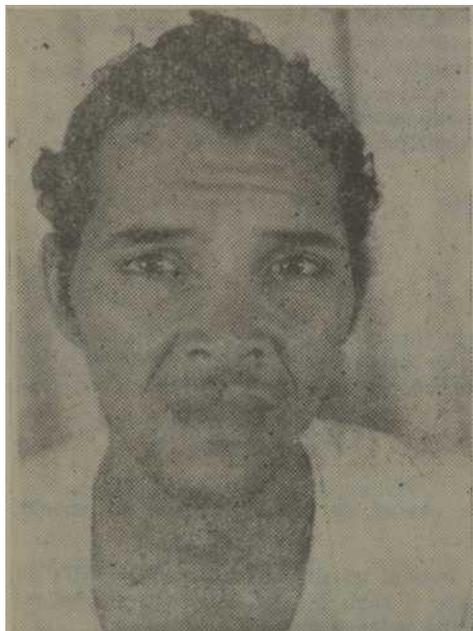


Figura 1.



Figura 2.

HEA: Paciente con antecedentes de buena salud. Hace 3 meses que refiere presentar falta de aire, la cual ha ido aumentando progresivamente, primero a los grandes esfuerzos, después a los pequeños esfuerzos y últimamente aparece en el reposo. Esta disnea se acompaña de tos seca, muy intensa, que aumenta en horas de la noche y cuando realiza alguna actividad. Este cuadro se acompaña de una sintomatología general dada por astenia, anorexia y pérdida de peso de 25 libras aproximadamente.

Hace 4 ó 5 días comenzó a presentar fiebre de 38,5 grados centígrados. Debido a este cuadro sintomático, el paciente acude a nuestro hospital donde ingresa con el diagnóstico presuntivo de:

- bronconeumonía bacteriana
- *distress* respiratorio del adulto
- TB pulmonar

APP: N/R

APF: Padre: muerto por cardiopatía

Hábitos tóxicos: cigarros (6 ó 7), café, poco; bebidas, poca.

Interrogatorio por aparatos:

Aparato respiratorio: disnea y tos seca.

Aparato cardiovascular: palpitaciones y cefalea.

General: Astenia, anorexia, pérdida de peso y fiebre.

Resto del interrogatorio: Normal

Examen físico:

Aparato respiratorio: murmullo vesicular disminuido en ambos campos pulmonares.

El día 8 de diciembre de 1983 se realizan los exámenes complementarios:

Hemoglobina:	15,4
Hematocrito:	51,4
Linfocitos:	14
Leucocitos:	10 000
Segmentados:	83
Eosinófilos:	0,3

Creatinina, ácido úrico, glicemia y urea: normales

Leucocitos: 10 100 Serología: No reactiva Colesterol: 180 mg

Se le realiza un examen radiológico de tórax (figura 3), donde aparece un moteado fino, diseminado en ambos pulmones en forma de pequeños y múltiples nodulos, ¿Imagen miliar del pulmón? Llama la atención pequeña opacidad redondeada paratraqueal derecha.

ECG: Normal.

Se comenzó el tratamiento con: furosemida, cloruro de potasio, cloruro de amonio, aminofilina, gentamicina y cortideltón.

El paciente comenzó a mejorar rápidamente bajo el tratamiento indicado. La falta de aire comenzó a disminuir, ya podía caminar, bajar y subir las escaleras. La tos disminuyó bastante, por lo cual se decidió darle el alta a los 8 días de su ingreso.

El día 21 de diciembre vuelve a ingresar por falta de aire, que se intensificaba con los esfuerzos y la tos seca no es tan intensa como en el ingreso anterior.

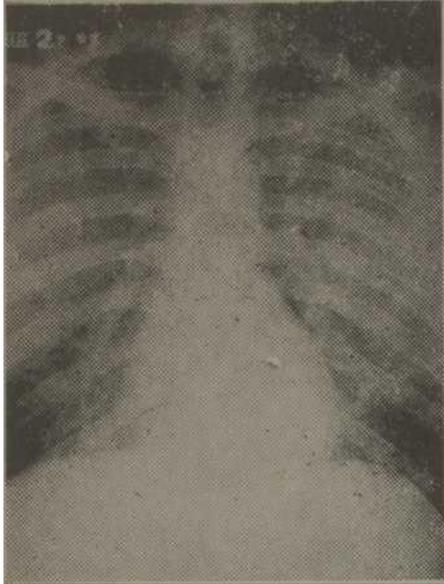


Figura 3

Examen físico:

Aparato respiratorio: estertores roncós y sibilantes, en ambos campos pulmonares. Aparato cardiovascular: taquicardia. FC: 100'

Se le realizó una radiografía de tórax donde se encontró un infiltrado reticular fino en ambos campos pulmonares. Se le indica tratamiento con aminofilina y aerosoles.

Examen físico:

Aparato respiratorio: vibraciones vocales disminuidas.  
Resto de examen físico: normal

Exámenes complementarios:

Entro: 55

Orina: 15 leucocitos por campo Hemograma: HB: 13,8

Hto. 46 Vol por %

Leucocitos: 6,200 Segmentados: 65 Monocitos: 0,1 Linfocitos: 34

Esputo BAAR: codificación O Prueba de Mantux: negativa

Inmoelectroforesis de proteínas:

IgG : ligero incremento

IGM: ligero incremento IGA

: normal

Radiografía de tórax (figura 4). Se observa un marcado reforzamiento de la trama pulmonar en ambos campos, con imágenes reticulares nodulares. No se observan otras alteraciones.

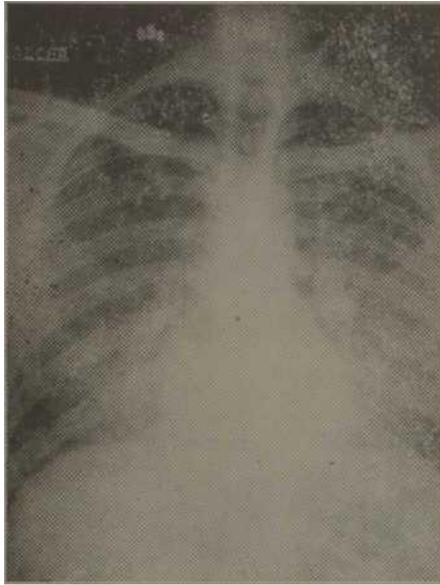


Figura 4.

**Gasometría:**

Ph: 7,40  
P CO<sub>2</sub>:  
33 SB:  
21,5 HB:  
4 P O<sub>2</sub>:  
26 Sat:  
50

PFR: Existe notable reducción de la C-V inspiratoria sin mejoría por el aerosol broncodilatador. Hipoxenia arterial en reposo compatible con la insuficiencia respiratoria de carácter ventilorestrictivo, o sea por la limitación a la expansibilidad del pulmón. Reserva ventilatoria normal. Flujo aéreo normal, Ionograma: normal.

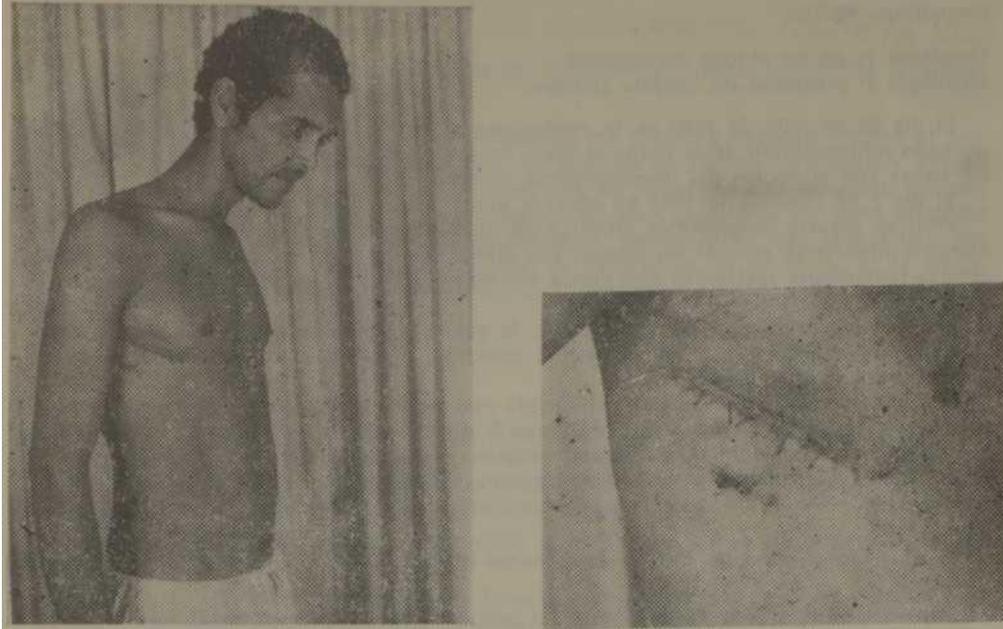
El día 2 de enero de 1984, el paciente es llevado al salón para realizarle una biopsia pulmonar, sospechoso de presentar un síndrome de Hammam-Rich (figuras 5 y 6). A los 15 días se recibe el informe anatomopatológico donde se informa una fibrosis intersticial difusa, compatible con dicho síndrome. Se le indica tratamiento con corticosteroides y el paciente comienza a mejorar gradualmente.

En estos momentos el paciente está asintomático. Sólo refiere ligera disnea cuando camina mucho.

El caso se cierra con el diagnóstico histológico de síndrome de Hamman-Rich o fibrosis intersticial difusa idiopática del pulmón.

Paciente: RMN, de 42 años de edad, de la raza blanca, HC: 406802. Motivo de ingreso: disnea y cianosis distal.

HEA: Paciente con antecedentes de buena salud hasta hace 3 años. Meses después comenzó a presentar tos improductiva, que aumentaba por las noches, no toleraba el decúbito por lo cual se ingresó, se le realizó una broncografía la cual fue negativa. Un año después (el paciente continuaba con la tos) comenzó a presentar expectoración mucosa, espesa, que fue aumentando progresivamente en frecuencia y cantidad. Es a finales de 1979, en que la paciente comienza a presentar disnea y cianosis distal.



Fioura 5.

Figura 6.

Esta disnea se presenta de forma brusca, acompañada de dolor torácico, que aparece a los pequeños esfuerzos y no mejora con el tratamiento, por lo que se decide su ingreso. APP: Dengue y 4 neumonías en 3 años.

Interrogatorio por aparatos:

Aparato respiratorio: tos, expectoración y disnea. Cuatro neumonías en 3 años.

General: astenia, anorexis y pérdida de peso (30 libras en 4 meses).

Resto del interrogatorio: normal.

Examen físico:

Aparato respiratorio: polipnea al decúbito, FR: 32 por minuto.

Aparato cardiovascular: FC: 104 por minuto.

El caso se discute con un síndrome respiratorio:

- Posible neoplasia del pulmón
- Insuficiencia respiratoria crónica

Exámenes complementarios:

Glicemia: 370 mg %

Urea: 30 mg %

Hemoglobina: 13 Hematócrito: 44 Vol %

Leucocitos:

15,200

Segmentados:

87 Stabs.: 2

Linfocitos 0,9

Monocitos 0,2

Eritrocitos: 44

Esputo BAAR: negativo en 3 ocasiones

Eosinófilos: 44

Micología 1: no se obtuvo crecimiento  
Micología 2: presencia de *Candida albicans*

El día 29 de julio de 1980 se le realiza una placa de tórax en donde se observa un marcado reforzamiento de la trama al nivel de ambos hilios pulmonares, acentuado hacia las bases con elevación del hemidiafragma derecho.

El día 2 de octubre de 1984 se observa mejoría del cuadro radiológico.

PPR: se aprecia considerable disminución de la capacidad vital e inspiratoria, con una marcada hipoxemia arterial en reposo sin alteración del CO<sub>2</sub>, compatible con la insuficiencia respiratoria restrictiva que puede corresponder a la fibrosis pulmonar clínicamente considerada.

Durante los primeros días del ingreso, la paciente continuó con la disnea, no tenía cianosis; en algunas ocasiones cuando la presentó, ésta era muy ligera. La disnea fue disminuyendo poco a poco.

El día 1 de septiembre de 1980, se decide realizar biopsia pulmonar después de haber recibido el resultado de las PFR y de rayos X de tórax hasta ese día la paciente había sido tratada con aminofilina, aerosoles, oxígeno y gentamicina.

La paciente comienza a recibir tratamiento con antiinflamatorios sobre la base de salicilato de sodio e indometacina; la disnea comenzó a disminuir y la paciente dormía bien.

El 10 de septiembre de 1980 se le comenzó el tratamiento con corticoides y comenzó a mejorar.

Se recibe el resultado de la biopsia del pulmón: fibrosis intersticial difusa compatible con un síndrome de Hamman-Rich.

Se le agregó al tratamiento imurán y la paciente se fue de alta sin disnea, ni cianosis, el día 6 de diciembre de 1980.

## CONCLUSIONES Y RECOMENDACIONES

1. Al revisar la literatura de este síndrome, se observó que no es tan poco frecuente como parece. En la mayoría de los casos no se sospecha su presencia. A partir de 1950 se incrementan los casos diagnosticados por biopsia pulmonar, y su publicación aumenta.
2. En algunos casos revisados, el tratamiento con corticosteroides ha sido beneficioso. Nuestro paciente con este tratamiento mejoró notablemente la disnea y el cuadro clínico y fue dado de alta mejorado.
3. Ante todo paciente sospechoso de presentar el cuadro clínico radiológico de este síndrome, se debe realizar la biopsia pulmonar para su comprobación definitiva.

## SUMMARY

Pena Pereiro, A.; D. Jorrián Simón. *Hamman-Rich syndrome. Review of the entity. Presentation of two cases.*

Lung biopsy is performed to a patient who presents intense and Progressive dyspnea, cyanosis and radiographic images suggesting bilateral diffuse interstitial fibrosis. Diagnosis of Hamman-Rich syndrome, considered by some authors as a rare entity is verified. The most important features of such affection, clinical and radiologic manifestations, functional abnormalities, positive and differential diagnosis, prognosis and treatment are pointed out. Cases diagnosed at the "Calixto García" General Teaching Hospital by lung

h m n s v a r p r p n n r f o h

## RÉSUMÉ

Pena Pereiro, A.; D. Jorin Simón: *Syndrome de Hamman-Rich. Revue de l'entité. A propos de 2 cas.*

Il est réalisé la biopsie du poumon chez un malade qui présente dyspnée intense et Progressive, cyanose et images radiographiques suggestives de fibrose interstitielle diffuse bilatérale. Il est confirmé le diagnostic de syndrome de Hamman-Rich, considéré par certains auteurs comme une entité rare. Les aspects les plus importants de cette affection sont indiqués, ainsi que les manifestations cliniques, radiologiques, les recherches, les anomalies fonctionnelles, le diagnostic positif et différentiel, le pronostic et le traitement. Les cas diagnostiqués à l'Hôpital Général Universitaire "Calixto García" au moyen de la biopsie du poumon sont rapportés.

## BIBLIOGRAFIA

1. *Hamman, L.; A. R. Rich:* Acute diffuse interstitial fibrosis of the lung. Bull John Hopkins Hosp 74, 177, 1964.
2. *Ebert, R. V.:* Enfermedades pulmonares difusas. En: Cecil-Loeb: Tratado de Medicina Interna. Uta. ed. Ed. Importécnica, 1978. P. 1003-1005.
3. *Croíton, J.; A. Douglas:* Diffuse respiratory alveolitis and honey comb lung. Resp Dis Second 10: 612, 1975.
4. *Spencer, H.:* General reaction of the lungs to chronic pneumonitis. In Pathology of the Lung. 31 ed Oxford Ed. Pergamon Press, 1977. P. 235.
5. *Scadding, J. G.; K. F. W. Hinson:* Diffuse fibrosing alveolitis (diffuse interstitial fibrosis of the lungs). Correlation of histology at biopsy with prognosis. Thorax 22: 291, 1967.
6. *Sheridan, L. A. et al.:* Current status of idiopathic pulmonary fibrosis (Hamman-Rich syndrome). Med Clin North Am 48: 993, 1964.
7. *Livingstone, J. L. et al.:* Diffuse interstitial pulmonary fibrosis. A clinical, radiological and pathological study based on 45 patients O J Med 33: 71, 1964.
8. *Stack, B. H. R.:* The clinical manifestations and diagnosis of fibrosing alveolitis. Tubercle 1: 15, 1971.
9. *Turner-Warwick, M. et al.:* Cryptogenic fibrosing alveolitis. J Hosp Med 7: 697, 1972.
10. *Stack, B. H. R. et al.:* Idiopathic diffuse interstitial lung disease. A review of 42 cases. Am Rev Resp Dis 925: 939, 1965.
11. *Gracey, D. R. et al.:* Corticosteroid treatment of diffuse interstitial pulmonary fibrosis, lung biopsy, reengenograph and physiologic studies before and during treatment. J Am Med Assoc 211; 495, 1970.

Recibido: 20 de diciembre de 1984

Aprobado: 8 de enero de 1984

Dr. *Armando Pena Pereiro*

Hospital Docente "General Calixto García".

Universidad y J

Vedado

Ciudad de La Habana

Cuba.