



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL GENERAL DEL ESTADO DE SONORA
DR ERNESTO RAMOS BOURS

C A S O C L Í N I C O

“SÍNDROME DE HAMMAN RICH”

QUE PARA OBTENER LA ESPECIALIDAD DE MEDICINA INTERNA

PRESENTA:
DANIEL RAMÍREZ ZUNO

ASESOR DE CASO: FAUSTO MIGUEL PÉREZ MÉNDEZ

Hospital General del Estado de Sonora

COMITÉ TUTOR: JESUS NICOLÁS PANTOJA LEAL

Hospital General del Estado de Sonora

NOHELIA G. PACHECO HOYOS

Hospital General del Estado de Sonora

CARLOS FERNANDO GONZÁLEZ ACERO

Hospital Central Nacional de Alta Especialidad PEMEX

Hermosillo Sonora; junio de 2020



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

Hermosillo, Sonora a 07 de diciembre de 2020

LIBERACIÓN DE TESIS

La División de Enseñanza e Investigación del Hospital General del Estado de Sonora hace constar que realizó la revisión del trabajo en formato caso clínico del médico residente: **DANIEL RAMÍREZ ZUNO** cuyo título es: "**SÍNDROME DE HAMMAN-RICH**". Con base en los lineamientos metodológicos establecidos por el Hospital General del Estado "Dr. Ernesto Ramos Bours," se considera que el trabajo reúne los requisitos necesarios para un trabajo de investigación científica y cumple con los requerimientos solicitados por la Universidad Nacional Autónoma de México durante el año 2020 que incluyen la aprobación de tesis, trabajos de revisión o casos clínicos. El trabajo fue concluido durante el mes de julio de 2020 y fue aprobado por su comité revisor y por el Comité de Investigación del Hospital General Dr. Ernesto Ramos Bours. Por lo tanto, la División de Enseñanza e Investigación acepta el trabajo de tesis para ser sustentado en el examen de grado de especialidad médica; aclarando que el contenido e información presentados en dicho documento son responsabilidad del autor del trabajo.

ATENTAMENTE



DR. CARLOS GABRIEL GONZÁLEZ BECUAR
SUBJEFE DE LA DIVISIÓN DE ENSEÑANZA E
INVESTIGACIÓN
HOSPITAL GENERAL DEL ESTADO DE SONORA



M en C. NOHELIA G. PACHECO
COORDINADOR DE INVESTIGACIÓN CIENTÍFICA
DIVISIÓN DE ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN
HOSPITAL GENERAL DEL ESTADO DE SONORA

C.c.p. Archivo



AGRADECIMIENTOS

A la Universidad Nacional Autónoma de México y la Secretaría de Salud

A todo el personal del área de la salud que se esfuerza día a día y que hacen posible la función de hospitales.

A todos y cada uno de mis asesores que sin ellos no habría sido posible este trabajo.

Doctor Fausto Miguel Pérez Méndez por haber depositado su confianza y haberme brindado su apoyo para la realización de este caso clínico. Además del sin fin de enseñanzas médicas y no médicas que me ayudarán a ser un médico más integral.

Doctor Nicolás Pantoja Leal por sus enseñanzas en áreas críticas de mi formación.

Doctora Nohelia Pacheco por estar al pendiente de cada uno de nosotros y apoyarnos a salir adelante, con la gran cantidad de trabajo que tiene día a día.

Doctor Carlos Fernando González por ser mi compañero, literalmente, a lo largo de mi vida médica, académica y personal.

Y mi familia que siempre ha estado para apoyarme sin pedir nada a cambio. Sin su esfuerzo, dedicación y paciencia no hubiera logrado esta meta.

Gracias infinitas.

ÍNDICE

| | |
|-----------------------------|----|
| RESÚMEN..... | 5 |
| INTRODUCCIÓN | 6 |
| PRESENTACIÓN DEL CASO | 8 |
| DISCUSIÓN | 12 |
| CONCLUSIÓN | 14 |
| REFERENCIAS | 15 |

RESÚMEN

Descrito en 1935 por Hamman y Rich, el síndrome que lleva su nombre o neumonía intersticial aguda es una patología pulmonar poco frecuente, la cual se encuentra agrupada en las enfermedades pulmonares intersticiales. Tiene una mortalidad elevada de hasta el 60% en los primeros 6 meses de haber realizado su diagnóstico, y además presenta una similitud importante, clínicamente hablando, con el síndrome de distrés respiratorio del adulto. De causa desconocida, prácticamente su abordaje se inicia con la sospecha clínica por parte del médico tratante y el descarte de otras patologías que pudieran explicar la enfermedad pulmonar en cuestión. En el presente trabajo se realiza la presentación de un caso clínico de neumonía intersticial aguda en un paciente de 58 años de edad sin antecedentes de enfermedades cronicodegenerativas quien inició su cuadro con algunas semanas previas caracterizado por tos y disnea que lo llevó incluso a estancia en unidad de cuidados intensivos, actualmente paciente en domicilio. Será importante mencionar que es una patología a tener en mente ante todo cuadro de distrés respiratorio del adulto de etiología no clara.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Hamman Rich o neumonía intersticial aguda es una enfermedad pulmonar poco frecuente que fue descrita en 1935 por Hamman y Rich (Pinney y Harris, 1956; Cueva, 1965; Toruncha, 1964; Severiche, 2018,). Se encuentra dentro del grupo de enfermedades pulmonares intersticiales, que, son un conjunto de enfermedades cuya principal característica es la afección intersticial pulmonar (Jameson, 2018). Tiende a presentarse entre los 50 y los 55 años sin diferencias entre sexos.

Dentro de este grupo de enfermedades (enfermedad pulmonar intersticial) se encuentra la neumonía intersticial idiopática que, a su vez, engloba al síndrome de Hamman Rich; siendo ésta última enfermedad la de menor tiempo de instauración y progresión más veloz (Severiche Bueno F, 2018). Tiene una mortalidad elevada de hasta 60% en los primeros seis meses de haber realizado su diagnóstico (Arshiya, 2017). La causa es desconocida y tiende a ocurrir en personas previamente sanas; en todos los pacientes su clínica se puede corresponder a la de distrés respiratorio del adulto de curso agudo/subagudo (Hurtado, 1998).

Desde 1935 se describieron cuatro características para referirse a este síndrome:

- 1) Falla respiratoria de inicio agudo, similar al síndrome de distrés del adulto.
- 2) Infiltrado pulmonar bilateral.
- 3) Daño alveolar difuso en estudio histopatológico de pulmón.
- 4) La ausencia de causa identificable o condición predisponente.

Los síntomas más comunes descritos son disnea, tos y fiebre, siendo descrito por algunos autores hasta en el 90%, 79%, 75% respectivamente (Severiche, 2018). Pueden

presentar mialgias y fatiga. Otros descritos son taquipnea, disnea, cianosis, sibilancias y crepitos.

El diagnóstico no es definitivo ni por estudio histopatológico, ni solo por hallazgos tomográficos. Se recomienda que se haga bajo una sospecha clínica, hallazgos de laboratorio, estudio histopatológico y un estudio consensuado entre varias especialidades médicas (Arshiya, 2018, Jameson, 2018).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 58 años de edad originario Colima, Colima, residente de Hermosillo Sonora, Ingeniero de profesión, sin crónicas degenerativas ni tabaquismo o toxicomanías. Inició su padecimiento en noviembre de 2018 por tos no productiva, agregándose posteriormente fiebre y malestar general. Acudió a atención médica particular siendo tratado con antibiótico y sintomáticas como cuadro respiratorio alto por siete días. Al término del tratamiento no mostró mejoría e incluso mostró progresión del cuadro clínico siendo más característico el aumento de la tos y fiebre de predominio vespertino. Es atendido por otorrinolaringología quien indica tratamiento por 15 días con sintomáticos y antibióticos; nuevamente sin mejoría persistiendo la fiebre al término del tratamiento, siendo este el motivo de búsqueda de atención médica por parte de servicio de Neumología.

Es valorado por neumólogo quien solicita estudios de laboratorio y se observa leucocitosis y radiografía de tórax compatible con proceso neumónico. Se da manejo con antibiótico y nebulizaciones, empero inicia con disnea la cual progresa a ser de medianos y posteriormente de pequeños esfuerzos por lo que se decide internamiento el día 19 de enero de 2019 debido a la necesidad de oxígeno suplementario.

Se reporta a su ingreso a urgencias con los siguientes signos vitales: TA 127/89mmHg, Fc 82lpm, Fr 19rpm, T 36.5 °C. Orientado en tres esferas. A la auscultación sin alteraciones a nivel de ruidos cardiacos, campos pulmonares hipoaireados sobre todo a nivel de base pulmonar izquierda con crepitantes finos generalizados pero de predominio bibasal. No se encuentran adenopatías, pero con cianosis distal. Se coloca puntas nasales a 2l/min logrando mantener saturación del 92%.

Ante la situación de haber recibido múltiples esquemas sin éxito, se opta por iniciar esquema antibiótico con meropenem, levofloxacin y itraconazol. Se solicitan estudios de laboratorio y tomografía de tórax de alta resolución.

Tabla 1 Resultados de laboratorio de ingreso

| Parámetro | Resultado |
|-------------|------------|
| Hemoglobina | 15.70 g/dl |
| VCM | 88.40 fl |
| Plaquetas | 424 000 |
| Leucocitos | 16 600 |
| Linfocitos | 750 |
| Monocitos | 1 170 |
| Neutrófilos | 14 570 |

Cabe mencionar que no se reporta química sanguínea ni perfil hepático ya que se encontraban normales todos sus parámetros.

Debido al cuadro y múltiples esquemas de tratamiento se decide la realización de lavado bronquial reportándose negativo para malignidad, negativo a microorganismos así como PCR (reacción en cadena de la polimerasa) para *Mycobacterium*.

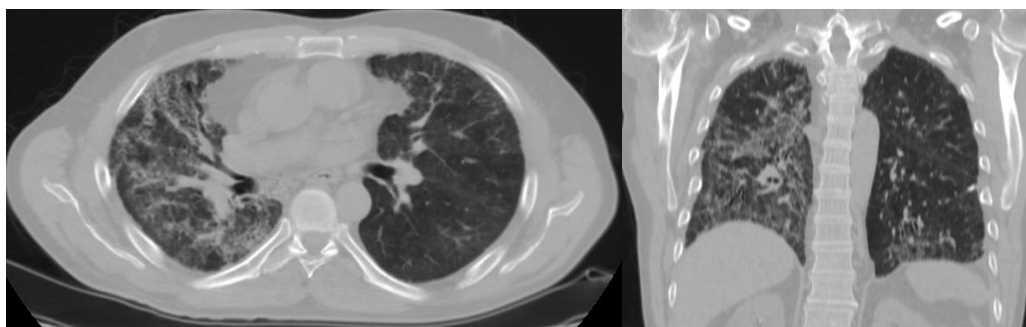


Figura 1. Estudio tomográfico: áreas de vidrio deslustrado y de consolidación bilateral

Durante su estancia paciente continúa mostrando deterioro respiratorio por lo que se decide su pase a unidad de cuidados intensivos el día 25/01/19 ameritando inicio de oxígeno suplementario de alto flujo. Habiendo observado el deterioro a pesar de siete días

de tratamiento antibiótico de amplio espectro se inicia sospecha de patología intersticial por lo que el día 26/01/19 inicia bolos de esteroide sistémico con nula mejoría. Además, se completa estudio con batería de estudios complementarios.

Lamentablemente para el día 28/01/19 es necesaria la intubación orotraqueal debido al aumento del trabajo respiratorio y desaturación a pesar de uso de oxígeno de alto flujo. Una vez lograda la intubación se decide la programación a biopsia pulmonar por toracoscopía; se realiza ésta última el mismo día. Ante la alta sospecha de neumonía intersticial aguda se solicita apoyo por reumatología y panel reumatológico. Siendo negativos los resultados de los estudios solicitados.

Tabla 2 Panel reumatológico

| PARÁMETRO | RESULTADO | REFERENCIA |
|----------------------|------------|--------------|
| C- ANCA | 6.3 UAA/ml | <180 |
| P-ANCA | 0.1 Eu/ml | <0.4 |
| ANA (IFA) | Negativo | |
| Ac Anti SSB (La) IgG | 0.10 | <0.9 |
| Ac Anti RNP IgG | 1 | < 25 |
| Ac Anti Sm | 0.14 | <0.9 |
| Ac Anti Ro IgG | 0.14 | <0.9 |
| Ac Anti DNA | Negativo | |
| C3 | 118 mg/dl | 80-170 mg/dl |
| C4 | 22.5 mg/dl | 15-45 mg/dl |

En espera de resultado de biopsia pulmonar se mantiene apoyo multiorgánico en unidad de cuidados intensivos llegando a requerir altos parámetros ventilatorios. Siempre estable en su evolución. Se obtiene resultado de biopsia pulmonar el día 3/02/19.

Resultado de biopsia pulmonar: Lesión principal caracterizada por marcado patrón de neumonía organizada identificando cuerpos de masson al interior de espacios alveolares,

algunos mezclados con fibrina. Ensanchamiento del intersticio de forma homogénea. Se observaron ocasionalmente presencia de membranas hialinas, escasos eosinófilos y presencia de vasos pequeños con trombos. Se identificaron zonas hialinas así como grupos de neumocitos.

Con base a toda la batería de estudios y el comportamiento clínico con reforzamiento por resultado de biopsia pulmonar se determina diagnóstico de neumonía intersticial aguda o síndrome de Hamman Rich. Se decide iniciar tratamiento con Rituximab el 4/02/19.

Con una evolución difícil, pero con tendencia a la mejoría paciente logra ser egresado a finales del mes de febrero de 2019.

DISCUSIÓN

La relevancia del caso clínico presentado es que, al no ser una enfermedad frecuente, sus reportes en textos de medicina y, por ende, de casos clínicos en revistas médicas son escasos. Se encuentran reportes aislados. A modo de comentario, al hacer la revisión de este caso clínico encontramos reportes de caso que datan de 1958 con muy pocos reportes a la fecha actual. A su vez, otro punto importante es que puede ser infradiagnosticada debido a la similitud con su principal diagnóstico diferencial que es el síndrome de distrés respiratorio del adulto, que como es bien sabido, resulta una patología sumamente frecuente y de igual modo mortal.

No existe un tratamiento específico para este síndrome, a menos cuando se encuentra una neumopatía intersticial asociada a una enfermedad autoinmune o alguna causa con tratamiento relativamente específico. Pero haciendo referencia al síndrome de Hamman Rich no hay una terapéutica específica. El gran debate existe entre el uso de esteroides, pero, aun así, la respuesta al mismo es incierto. En este caso se utilizó rituximab como medida de salvamento ante algunos datos que sugieren alguna respuesta parcial con este fármaco (Yáñez y Cisternas, 2009; Fui et al., 2020).

Cabe mencionar que es una patología difícil de diagnosticar, y parte de su protocolo de estudio consiste en descartar algunas otras patologías que pudieran estar generando neumonía intersticial, como ejemplo; exposición a fármacos (nitrofurantoína por mencionar uno), malignidad, patologías autoinmunes, patologías infecciosas, etc. Situación que se llevó a cabo en la amplia batería de estudios realizados.

| Parámetro | Resultado | Referencia |
|-------------------|------------|------------|
| Ac Anti Cocci IgG | 3.90 UI/ml | 0-30 UI/ml |

| | | |
|-------------------------------------|------------|-------------|
| Ac Anti Cocci IgM | 6 UI/ml | 0-30 UI/ml |
| Ac A. fumigatus IgA | 1.5 UI/ml | Neg <8 |
| Ac A. fumigatus IgG | 0.3 UI/ml | Neg <8 |
| Ac A. fumigatus IgM | 1.5 UI/ml | Neg <8 |
| Hep B | Negativo | |
| Hep V | Negativo | |
| VIH 1 Y 2 | Negativo | |
| Ac Anti CMV IgM | 0.2 UI/ml | <0.85 UI/ml |
| Ac Anti Herpes simple I IgM | 0.97 UI/ml | <0.9 UI/ml |
| Ac Anti Herpes simple II IgM | 0.35 UI/ml | <0.9 UI/ml |

CONCLUSIÓN

Es importante considerar la importancia de continuar con la formación médica continua, y mantener alta sospecha ante esta patología que, si bien puede ser “poco frecuente” el impacto en la salud en cuanto a morbilidad es desconocida por no contar con un gold estándar para su diagnóstico.

REFERENCIAS

- 1) Cueva, A.. (Mayo 1964). Reporte de dos casos de Fibrosis Pulmonar Intersticial Difusa, que se presentaron en el Sanatorio Nacional para Tuberculosos de Tegucigalpa, D. C, Honduras. Revista médica de Honduras, 33, 77-83
- 2) Pinney & Harris, W.. (Febrero 1956). Report of a Case Diagnosed Antemortem by Lung Biopsy and Successfully Treated with Long-term Cortisone Therapy . American Journal Of Medicine, ., 308-313.
- 3) Severiche, F., Vargas, M., Severiche, D., & Miegles, D.. (2018). Neumonía intersticial aguda o síndrome de Hamman-Rich. Reporte de un caso. Acta Colombiana de Cuidado Intensivo, 18, 255-260.
- 4) Toruncha, A.. (1964). Fibrosis pulmonar intersticial difusa idiopática Síndrome de Hamman-Rich Reporte de dos casos. Revista Cubana de Medicina, 31, 430-447.
- 5) Jameson, Fauci, Kasper, Hauser, Longo, Loscalzo. (2018). Harrison. Principios de Medicina Interna. Estados Unidos de América: Mc Graw Hill.
- 6) Mastan, A., & Murugesu, N.. (2018). Hamman-Rich syndrome. Respiratory Medicine Case Reports, 23, 13-17.
- 7) Hurtado, J., Rodríguez, E., & Fernández, J.. (1998). Neumonía intersticial aguda (síndrome de Hamman Rich). Archivos de Bronconeumología, 34, 561-563.
- 8) Yañez, J. & Cisternas, M.. (Febrero2009). Refractory dermatomyositis associated with chronic organizing pneumonia treated with rituximab. Report of one case. Revista médica de Chile, 187, 88-93.

- 9) Fui, A., Bergantini, L., & Selvi, E. . (2020). Rituximab therapy in interstitial lung disease associated with rheumatoid arthritis. *Internal Medicina Journal*, 50, 330-336.