

disponentes^{1,2}: tabaquismo, embarazo, edad avanzada, enfermedades malignas y terapia corticoide. Aparece entre el primer y sexto día tras el exantema cutáneo. Los hallazgos radiológicos típicos consisten en un patrón intersticial difuso, a veces con zonas de consolidación (nódulos de 2-10 mm de diámetro). La resolución de las lesiones suele ser lenta, persistiendo calcificaciones residuales. Puede alcanzar una mortalidad del 10-30% en adultos sanos y del 35-45% en inmunodeprimidos y embarazadas³, aunque la terapéutica con aciclovir reduce su gravedad^{3,4}. Presentamos el caso de un adulto sano cuya primoinfección por varicela cursó con una neumonía. De forma concomitante desarrolló la reactivación de una infección tuberculosa.

Varón de 34 años que acudió al hospital por presentar desde 24-36 h antes una erupción pruriginosa con lesiones maculopapulosas y vesiculares, junto a malestar general, fiebre de 38-39 °C, tos seca y disnea. No refería antecedentes personales de tuberculosis o varicela y tampoco reconocía contactos recientes. Era fumador de 30 paquetes/año y su ingesta enólica era superior a 50 g de etanol/día. En la auscultación pulmonar destacaban crepitantes finos bibasales. La gasometría arterial (FiO₂ = 0,21) mostró: PaO₂ = 70 mmHg, PaCO₂ = 32 mmHg, pH = 7,46. Hemograma: 9.600 leucocitos/mm³ (81% neutrófilos, 12% linfocitos), hemoglobina = 14,6 g/dl, 97.000 plaquetas/mm³. Radiografía de tórax: patrón intersticial bilateral difuso con imágenes nodulares alveolares, más evidentes en la periferia y en el lóbulo superior derecho. Se trató con aciclovir intravenoso (5 mg/kg/8 h durante 7 días) cediendo los síntomas a las 48 h. Simultáneamente se normalizaron la gasometría arterial y el hemograma. Presentó una elevación transitoria de las enzimas hepáticas que se interpretó como una reacción tóxica medicamentosa⁵ y no requirió la retirada del fármaco. Los cultivos de sangre y de esputo, así como la serología VIH resultaron negativos. Transcurridos 6 días desde su ingreso, se recibieron tres muestras de esputo con aislamiento de bacilos ácido-alcohol resistentes, por lo que se inició tratamiento antituberculoso con isoniácida, rifampicina y pirazinamida. Los esputos se negativizaron al mes de tratamiento y en los cultivos iniciales se aisló *Mycobacterium tuberculosis*. Asimismo, se demostró seroconversión de los anticuerpos antivariela (IgG e IgM). El paciente fue dado de alta el día 24 con buen estado. En este momento, el estudio funcional respiratorio era normal a excepción de una disminución ligera de la difusión (DLCO 70%). La radiografía de tórax presentaba estabilidad de las lesiones iniciales. Finalizado el tratamiento antituberculoso (6 meses) el paciente se mantenía asintomático y, en una tomografía torácica, se había resuelto el patrón intersticial y sólo existían tractos fibrosos, bullas y engrosamiento de las paredes bronquiales en el lóbulo superior derecho (secuelas específicas). Un nuevo estudio de función pulmonar fue normal y una segunda serología VIH volvió a ser negativa.

El interés de este caso radica en que, pese a la buena evolución del paciente, se comprobó la coexistencia de una tuberculosis pulmonar activa; ésta se produjo presumiblemente

por reactivación de una infección subyacente. En un área poblacional con altas tasas de prevalencia de infección tuberculosa como la nuestra⁶ no puede descuidarse la posibilidad diagnóstica de esta enfermedad. Cualquier circunstancia patológica que conlleve cierto grado de inmunodepresión puede favorecer su desarrollo. La puesta en marcha de procedimientos diagnósticos sencillos (baciloscopia de esputo) en los períodos iniciales, cuando las manifestaciones clinicoradiológicas no son floridas, permite instaurar precozmente el tratamiento, mejorar el pronóstico individual y cortar el círculo epidemiológico de la enfermedad.

E. Martínez Moragón, E. Rovira Daudí* y F. Ripollés Peris

Unidad de Neumología.
*Servicio de Medicina Interna.
Hospital de Sagunto. Valencia.

- Gogos CA, Basaris HP, Vagenakis AG. Varicella pneumonia in adults. A review of pulmonary manifestations, risk factors and treatment. *Respiration* 1992; 59: 339-343.
- García Quintana A, Alegre Martín J, Falcó V, Fernández de Sevilla T, Martínez Vázquez JM. Neumonía varicelosa en el adulto. Estudio de trece casos. *Rev Clin Esp* 1992; 191: 314-316.
- Conti JA, Karetzky MS. Varicella pneumonia in the adult. *N J Med* 1989; 86: 475-478.
- Davidson RN, Lynn W, Savage P, Wansbrough-Jones MH. Chickenpox pneumonia: experience with antiviral treatment. *Thorax* 1988; 43: 627-630.
- Balfour H. Acyclovir therapy for herpes zoster; advantages and adverse effects. *JAMA* 1986; 255: 387-388.
- De March Ayuela P, Vidal Pla R. Concepto de infección y enfermedad tuberculosa. En: Vidal R, De March P, editores. Barcelona: Doyma, 1992; 1-8.

Fibrosis pulmonar idiopática y enfermedad de la Peyronie

Sr. Director: La enfermedad de la Peyronie, cavernositis fibrosa o fibrosclerosis del pene es un proceso inflamatorio de naturaleza desconocida y caracterizada por la formación de una placa fibrosa que se encuentra íntimamente unida a la túnica albugínea de los cuerpos cavernosos. Se ha descrito su asociación con otros cuadros semejantes desde un punto de vista histopatológico como la enfermedad de Dupuytren (retracción de aponeurosis palmar), la enfermedad de Ledderhose (retracción de la aponeurosis plantar), la degeneración fibrosa del cartilago auricular externo y la fibrosis pulmonar secundaria a colagenopatías^{1,3}. Presentamos el primer caso descrito hasta el momento actual en la bibliografía de diagnóstico sincrónico de enfermedad de la Peyronie y fibrosis pulmonar idiopática (FPI).

Varón de 69 años de edad remitido a nuestra consulta por disnea de esfuerzo y tos irritativa de 3 años de evolución. El paciente ha-

bía sido estudiado en la unidad de urología porque desde hacía 3 años también presentaba una induración dorsal del pene que le imposibilitaba tener relaciones sexuales. Fue diagnosticado de enfermedad de la Peyronie e intervenido 2 semanas antes mediante una plastia de albugínea (técnica de Nesbit). Como antecedentes refería, además, ser fumador de 40 paquetes/año, no cumpliendo criterios de bronquitis crónica. La exploración física evidenció la presencia de estertores crepitantes por ambos campos pulmonares y acropaquias. No se observó fibromatosis palmar o plantar. La radiografía de tórax puso de manifiesto una enfermedad pulmonar infiltrativa difusa. Los datos analíticos en sangre periférica fueron normales. Los anticuerpos antinucleares, anti-ADN, anti-Sm, anti-Scl70, anticentrómero, anti-SS-A, anti-SS-B, anti-RNPn y el factor reumatoide fueron negativos. La TAC torácica confirmó la presencia de un patrón intersticial bilateral y difuso, con áreas de panalización en segmentos anteriores. La broncoscopia fue normal. Las biopsias transbronquiales demostraron la presencia de parénquima pulmonar con moderados signos de fibrosis intersticial. El lavado broncoalveolar mostró un aumento de la celularidad con un 81% de macrófagos, un 10% de eosinófilos, un 6% de linfocitos (CD₄/CD₈: 0,82) y un 3% de neutrófilos. El estudio funcional respiratorio evidenció una alteración ventilatoria restrictiva (TLC = 4,15 l [62%], FEV₁ = 2,40 l [83%], FVC = 2,76 l [73%], FEV₁/FVC = 87%, DLCO_{sp} = 39% y KCO = 53%) y la gasometría arterial respirando aire ambiente una PaO₂ de 78 mmHg, PCO₂ de 34 mmHg, pH = 7,45 y HCO₃⁻ = 23,7 mEq/l. La biopsia pulmonar por videotoroscopia reveló la presencia de una neumonía intersticial usual.

La enfermedad de la Peyronie es un proceso inflamatorio del pene que desencadena una fibrosis, permaneciendo incierto su mecanismo etiopatogénico. Varias teorías han intentado explicar el proceso íntimo inicial que desencadena la enfermedad. Según Hinman⁴ existe una predisposición genética a la producción anormal de tejido fibroso, lo que apoyaría su asociación ya evidenciada a colagenopatías como la esclerosis sistémica^{2,3}. Además, algunos autores como Willscher et al⁵ han encontrado una mayor incidencia del antígeno HLA-B27 en estos enfermos en relación con la población sana. Sin embargo, Chantereau et al⁶ han sugerido un origen autoinmune con presencia de vasculitis en la etiopatogenia de la enfermedad ya que se ha descrito su asociación con otros procesos como la enfermedad de Cogan (queratitis intersticial y sintomatología vestibuloauditiva) y el síndrome de Churg-Strauss⁶. Según estos autores⁶, en los sujetos predisuestos, tras un estímulo antigénico habría una respuesta policlonal, con producción de anticuerpos agresivos contra el propio organismo. Este hecho fue ratificado por Ralph et al⁷, quienes demostraron en el 24% de sus enfermos la presencia de anticuerpos antinucleares. La FPI es una enfermedad pulmonar de etiopatogenia desconocida y caracterizada por el aumento del depósito de colágeno en el intersticio pulmonar. En la misma se han implicado igualmente una predisposición genética, habiéndose descrito casos de FPI con

incidencia familiar y su asociación con algunas enfermedades de etiología autoinmune como hepatitis crónica activa, anemia hemolítica autoinmune, cirrosis biliar primaria, crioglobulinemia mixta, enfermedad de Hashimoto, púrpura trombopénica idiopática, enfermedades inflamatorias del intestino, miastenia grave y acidosis tubular renal. Debido a la asociación de la enfermedad de la Peyronie con otros procesos como la contractura de Dupuytren, la fibrosis retroperitoneal, la colangitis esclerosante, el estruma de Riedel y la fascitis plantar, entidades caracterizadas desde un punto de vista histológico por una inflamación inicial con gran acumulación celular que va dejando paso a una proliferación fibroblástica definitiva que provoca los síntomas, se ha sugerido⁴ que podrían formar parte de un proceso fibrótico generalizado. En el paciente se diagnosticaron simultáneamente dos patologías fibróticas idiopáticas, como son la enfermedad de la Peyronie y la FPI por lo que creemos que es muy probable que compartan un mecanismo patogénico común. No obstante, serán necesarios más estudios para clarificar la relación existente entre ambas entidades.

M.A. Martínez, D. Ferrando y P.J. Cordero
Servicio de Neumología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

1. Chilton CP, Castle WM, Westwood CA, Pryor JP. Factors associated in the aetiology of Peyronie's disease. *Brit J Urol* 1982; 54: 748-750.
2. Ordi J, Selva A, Fonollosa V, Vilardell M, Jordana R, Tolosa C. Peyronie's disease in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1990; 49: 134-135.
3. Gualdieri L, Valentini G, Lupoli S et al. Peyronie's disease in systemic sclerosis. Report of two cases. *J Rheumatol* 1988; 15: 2.
4. Hinman F. Etiologic factors in Peyronie's disease. *Urol Int* 1980; 35: 407-413.
5. Willscher MK, Cwazka WF, Novicki DE. The association of histocompatibility antigens of the B7 cross-reacting group with Peyronie's disease. *J Urol* 1979; 122: 34-35.
6. Chantereau MJ, Laraki R, Lorcerie B, Blety O, Chauffert B. Atteinte endocardique et urogénitale au cours d'une maladie de Churg et Strauss. *Rev Med Int* 1991; 21 (Supl 6): 468.
7. Ralph DJ, Mirakian R, Pryor JP, Bottazzo GF. The immunological features of Peyronie's disease. *J Urol* 1996; 155: 159-162.

Tumor de Askin simulando una lesión benigna

Sr. Director: Hemos leído con especial interés el artículo "Tumores primitivos de pared torácica" publicado recientemente en ARCHIVOS de BRONCONEUMOLOGÍA (*Arch Bronconeumol* 1996; 32: 384-387). En éste se propone considerar cualquier tumoración de pared torácica como maligna hasta que se demuestre lo contrario y queremos expresar nuestro acuerdo con dicha proposición aportando el caso de un niño de 12 años de edad



Fig. 1. TC torácica que muestra una tumoración sin infiltración del plano muscular en la región infraclavicular izquierda.

diagnosticado de tumor de Askin tras extirparle una tumoración subcutánea que 2 meses antes había sido valorada erróneamente como una lesión benigna. En ocasiones, pues, una neoplasia agresiva puede presentarse oculta bajo un falso aspecto de benignidad. El paciente acudió a la consulta por presentar en la región infraclavicular izquierda una tumoración subcutánea de 2 cm de diámetro, blanda, móvil y bien delimitada. Dos meses después, la tumoración había crecido hasta alcanzar los 8 cm, apareciendo distensión de la piel y telangiectasias. Se practicó una tomografía computarizada del tórax (TC) en la que se pudo observar una tumoración nodular subcutánea sin infiltración del plano muscular que captaba contraste de forma homogénea (fig. 1). La tumoración se trató mediante resección quirúrgica y cierre primario y el diagnóstico anatomopatológico fue de tumor de Askin. El caso se remitió a oncología pediátrica para complementar el tratamiento quirúrgico mediante quimioterapia con ifosfamida, epirubicina y vincristina. Tras 3 años de seguimiento, el paciente vive sin evidencia de recurrencia de la enfermedad.

El diagnóstico diferencial anatomopatológico del tumor indiferenciado de células pequeñas de la región toracopulmonar o tumor de Askin¹ puede ser difícil ya que su patrón histológico es similar al de otras neoplasias, como el sarcoma de Ewing, el neuroblastoma o el rhabdomyosarcoma embrionario, que forman parte del grupo de tumores malignos de pequeñas células redondas. Para el diagnóstico histopatológico puede ser útil la determinación de la enolasa neuroespecífica, aunque también puede ser positiva en otros tumores como el sarcoma de Ewing². El diagnóstico se basa en técnicas de inmunohistoquímica basadas en anticuerpos monoclonales y en el estudio citogenético: las primeras han permitido postular el origen neuroectodérmico del tumor de Askin y estudios recientes de citogenética demuestran la presencia de translocaciones cromosómicas t(11,22) tanto en el tumor de Askin (TA) como en el sarcoma de Ewing, lo que apoya la tesis de un origen común para ambas neoplasias^{2,4}.

El TA se presenta en niños y adultos jóvenes^{1,5}. La presentación clínica suele ser una masa en la región torácica con o sin dolor local³, pero puede presentar al inicio tos irritativa, disnea, fiebre, dolor pleurítico o un sín-

drome de efecto masa en el mediastino posterior. Se ha destacado que puede existir una latencia de hasta 6 meses desde el inicio de síntomas hasta el diagnóstico¹.

La imagen radiológica del TA es la de una masa en el tórax que puede acompañarse de derrame o afectación pleural por el tumor, adenopatías hiliares o mediastínicas o calcificación¹. La TC y la resonancia magnética nuclear (RMN) son las exploraciones complementarias más útiles para valorar la posible afectación pleural y/o pulmonar, así como la invasión de la pared torácica; la TC parece ser más sensible para la detección de metástasis pulmonares⁵.

La tendencia del tumor de Askin a la recidiva local y a la diseminación metastásica (ósea, pulmonar, suprarrenal, hepática)^{1,2} determinan que su pronóstico sea fatal a corto plazo, con una supervivencia media de 8 meses en la serie inicial¹. El pronóstico parece haber mejorado en los últimos años combinando resección quirúrgica precoz y lo más completa posible (teniendo en cuenta las secuelas funcionales) asociada a radioterapia y a una pauta agresiva de quimioterapia, que en algunos casos incluye autotrasplante de médula ósea^{2,4,5}. Recientemente se ha comunicado que la administración de quimioterapia previa a la cirugía puede lograr una considerable reducción de la masa tumoral, lo que facilita la reconstrucción de la pared torácica tras la resección de tumores localmente avanzados, al tiempo que se obtiene un aumento de la probabilidad de supervivencia (el 40% a los 4 años)⁶. Sin embargo, los efectos secundarios gastrointestinales y hematológicos de la quimioterapia pueden ser considerables y con frecuencia pueden impedir completar el tratamiento⁵. La escasa frecuencia de la enfermedad motiva que las series y tratamientos empleados no sean homogéneos y sus resultados sean poco valorables a pesar de algunos éxitos comunicados^{4,6}. Pese a ello, la supervivencia parece estar relacionada con la extensión del tumor en el momento del diagnóstico y pacientes con tumores localizados con diámetros inferiores a 4 cm en los que ha sido posible una resección completa seguida de tratamiento complementario con radio y quimioterapia han obtenido supervivencias prolongadas como en el caso que se describe³. A nuestro juicio, el diagnóstico precoz basado en una actitud agresiva ante las tumoraciones