

Fig. 2. TAC torácica que muestra quistes hidatídicos en el parénquima pulmonar derecho, mediastino y subpleurales.

sión 0,03 µg/kg/h. La PA mejoró a 80/50 mmHg, la diuresis se mantuvo y la acidosis metabólica se trató con bicarbonato. Se realizaron pruebas diagnósticas de anafilaxia: IgE 1.490 (normal < 100 U/ml) y C3 28 (normal de 43 a 120 mg/dl) con C4 normal. El postoperatorio transcurrió sin problemas, se retiró el apoyo inotrópico a los 30 min de finalizar la intervención y fue extubado a las 7 h. A los 14 días se dio el alta a domicilio.

La liberación del contenido del quiste hidatídico de forma espontánea, traumática o durante la cirugía, puede provocar una reacción anafiláctica que puede manifestarse de forma extrema como shock. Se han identificado 19 Ag en el contenido del quiste^{1,2}, que interactúan con el sistema complemento del huésped, activándolo por la vía alterna y provocando la liberación de la fracción C3a, lo cual se manifiesta en nuestro caso con C3 bajo y C4 normal.

El shock anafiláctico cursa con vasoparálisis y aumento de la permeabilidad vascular que determina hipotensión y shock distributivo. El diagnóstico precoz determina el pronóstico del cuadro. El tratamiento debe ser de instauración rápida y se basa en el aporte de fluidos para expandir el volumen intravascular; la adrenalina para producir vasoconstricción arteriolar, prevenir la liberación de mediadores de anafilaxia y revertir el broncospasmo²; los corticoides inhiben la degranulación y la activación de basófilos también vasoconstruyen y tienen un efecto antiinflamatorio, los anti-H₁ disminuyen la permeabilidad vascular, los anti-H₂ disminuyen la hipotensión y la taquicardia, los anti-H₃ modifican la transmisión colinérgica en el tracto respiratorio y en la liberación de histamina².

La incidencia de la reacción anafiláctica hidatídica es del 7,85%³ y del shock anafiláctico del 0,2 al 3,3%⁴. El mejor momento para la extirpación quirúrgica sería inmediatamente después de una reacción anafiláctica por el consumo de IgE¹. La naturaleza alérgica del proceso se demuestra por los títulos elevados de hemaglutinación indirecta⁵ y el diagnóstico de certeza se establece por la detección de la fracción C3a del complemento por inmunoelectroforesis⁶.

M.G.G. Salmenes, R. Gil y J.M. Rabanal
Departamento de Anestesiología
y Reanimación. Hospital Universitario
Marqués de Valdecilla. Santander.

1. Ortega-Carnicer J, Prieto S. Shock anafiláctico por roturas espontáneas de quistes hidatídicos hepáticos. *Med Clin (Barc)* 1983; 80: 573-576.
2. Ghesquiere F, Mouroit N, Olivero De Rubiana JP, Benichou A, Garen C, Chigot JP. Les complications per-operatoires au cours de la chirurgie des kystes hydatiques du foie. *Anesth Analg Ream* 1979; 36: 561-563.
3. Fernández-Novo M, Quemada J. Clínica del quiste hidatídico hepático. *JANO* 1984; 606: 41-42.
4. Gómez JL, Martínez L, Revilla ML, Tejada JJ, Cobreces MJ, Álvarez JC. Shock anafiláctico como complicación del tratamiento quirúrgico de la hidatidosis. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 1989; 36 (Supl 1): 109.
5. Giulekas D, Papacosta D, Papaconstantinou C, Barbarousis D, Angel J. Recurrent anaphylactic shock a manifestation of echinococcosis. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg* 1986; 20: 175-177.
6. Hanashiro PK, Weil MH. Anaphylactic shock in man: report of two cases with detailed hemodynamic and metabolic studies. *Arch Intern Med* 1967; 119: 129-140.

Neurofibromatosis y enfermedad bullosa pulmonar

Sr. Director: En un número reciente de su Revista, aparecía publicado un caso clínico en el que se describía un meningocele, como expresión de enfermedad de Von Recklinghausen¹. La neurofibromatosis es un trastorno relativamente frecuente que presenta una in-

cidencia de 1 cada 3.000 personas², de las que se calcula padecerán enfermedad pulmonar entre un 10 y un 20%³. Los cambios más frecuentes son la alveolitis fibrosante y la fibrosis intersticial⁴, si bien, y aun siendo más típicas de la esclerosis tuberosa, también han sido descritas formaciones bullosas de predominio apical⁵. La afectación torácica se extiende a la aparición de neoplasias, fundamentalmente de tipo neurogénico, como el caso antes mencionado. Describimos un caso remitido a nuestro servicio para estudio por hallazgos radiológicos patológicos.

Paciente de 39 años, fumadora de 20 cigarrillos diarios, con antecedentes de ulcus, sin criterios de broncopatía crónica, sin antecedentes familiares conocidos. En una detección de tuberculosis realizada por contacto laboral se le practicó una radiografía de tórax en la que se observaban infiltrados múltiples bilaterales de aspecto nodular y bordes no bien definidos. La paciente se hallaba prácticamente asintomática y tan sólo refería disnea en grandes esfuerzos y tos no productiva ocasional. La exploración física revelaba buen estado general, ausencia de adenopatías laterocervicales o supraclaviculares. La auscultación cardiorespiratoria fue normal. Destacó la presencia en el tronco de numerosas formaciones indicativas de neurofibromas, así como de dos "manchas café con leche" inferiores a 5 cm de diámetro en la nalga y en la ingle derechas, y lentiginosis en los flancos. Se realizó la extirpación de ocho formaciones ovoides de superficie lobulada y consistencia fibroelástica cuya descripción microscópica fue la presencia de proliferación de células fusiformes en dermis media, con citoplasma mal definido. Las células crecían formando haces que se entrelazaban entre sí. Los vasos tenían la pared fina, y eran de pequeño calibre. Dichos hallazgos eran diagnósticos de neurofibromas. Ante la aparente afectación nodular bilateral se practicó TAC torácica (fig. 1) en la que se apreciaban estructuras mediastínicas de aspecto normal, sin adenopatías a ese nivel. El parénquima pulmonar se hallaba bien aireado, sin aparente afectación intersticial ni formación nodular alguna. Sí presentaba formaciones bullosas de pequeño tamaño biapicales de predominio izquierdo. Se realizó un estudio funcional obteniendo los siguientes resultados: FVC 3,47 (119%), FEV₁ 3,24 (129%), FEV₁/FVC 93,4%, TLC 118%, RV 142%, RV/TLC 38,9%, TLCO 81,5%, KCO 71,9%. Con todo ello se estableció el diagnóstico de neurofibromatosis con presencia de enfermedad bullosa biapical que funcionalmente se traduce

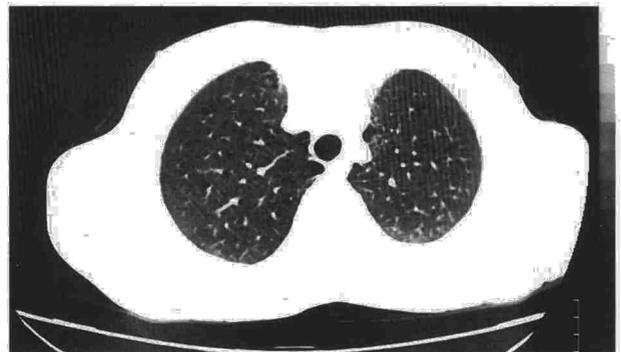


Fig. 1. TAC torácica: lesiones bullosas biapicales.

en atrapamiento aéreo demostrado mediante pletismografía y normalidad en la difusión de CO que lógicamente empeora al corregirse con el VA. La falsa imagen de afectación nodular en la radiografía simple de tórax se justifica por la proyección de las densidades de los neurofibromas torácicos después de haber descartado su presencia mediante TAC.

A pesar de tratarse de una anomalía de desarrollo, parece que la enfermedad pulmonar suele manifestarse en la edad adulta, la mayoría de las veces con trastornos leves, por lo que puede pasar desapercibida, si bien, como se ha comentado, la presencia de alteraciones respiratorias alcanza hasta un 20% en algunas series. Quizá desde que se notificaran casos como el de Xaubet et al⁶ en 1983 en ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGÍA hasta ahora, con la realización de TAC y especialmente la TCAR, la incidencia de afectación pulmonar sería incluso mayor.

Analizando la bibliografía aparecida sobre el tema nos ha llamado la atención las escasas referencias en lengua española o inglesa, contrastando con repetidas publicaciones recientes japonesas que recogen aproximadamente una decena de casos de enfermedad de Von Recklinghausen y enfermedad bullosa, coexistente o no con afectación intersticial^{3,4,6}. Aprovechamos la presentación de esta paciente para remarcar la conveniencia de realizar al menos un estudio radiológico y funcional respiratorio dada la incidencia referida aun en pacientes paucisintomáticos y la distinta implicación pronóstica que puede variar desde un mero hallazgo banal a la aparición de alteraciones funcionales graves⁷ o la aparición de una neoplasia^{4,8}.

P. Cebollero Rivas,
A. Valcayo Peñalba* y B. Gorraiz**
Sección de Neumología. *Servicio de Dermatología. **Servicio de Medicina Interna. Hospital Virgen del Camino. Pamplona.

1. Fernández J, Blanco A, Rodríguez F, Segado A, Ginel A, Castillo J. Meningocele intratorácico en la enfermedad de Von Recklinghausen. Presentación de un caso. Arch Bronconeumol 1995; 31: 418-420.
2. Riccardi VM. Von Recklinghausen neurofibromatosis. N Engl J Med 1981; 305: 1.617.
3. Ljubic S, Peros-Golubic T. Pulmonary changes in patients with type I neurofibromatosis and tuberous sclerosis. Lijec Vjesn 1993; 115: 95-98.
4. Burkhalter JL, Morano JU, McCay MB. Diffuse interstitial lung disease in neurofibromatosis. South Med J 1986; 79: 944-946.
5. White JE, Greaves M, Mohan M, Bourke SJ. Breathlessness with bumps, lumps and humps. Chest 1994; 105: 589-590.
6. Xaubet M, Montserrat JM, Castillo JA, Vennera MC, Picado C, Agustí Vidal A. Fibrosis pulmonar asociada a Neurofibromatosis de Von Recklinghausen. Arch Bronconeumol 1983; 19: 60-62.
7. Mitlehner W, Federle C, Hohne U, Finck GA. Involvement of the lungs in neurofibromatosis. Dtsch Med Wochenschr 1993; 118: 1.797-1.802.

8. Nagai H, Kurashima A, Yoneda R, Komatsu H, Takahashi K. A case of Recklinghausen's disease associated with multiple emphysematous bullae and lung cancer. Nippon Kyobu Shikkan Gakkai Zasshi 1989; 17: 625-629.

Condrosarcoma de tráquea. A propósito de un caso

Sr. Director: El condrosarcoma de tráquea (CT) es un tumor muy poco frecuente, con sólo 8 casos descritos¹. Los condrosarcomas de la vía aérea superior son tumores muy raros, representando el 1,25% de todos los condrosarcomas². Aportamos el caso de un paciente con obstrucción de la vía aérea principal, por un condrosarcoma de tráquea que precisó resección quirúrgica.

Varón de 84 años de edad, no fumador, que presentaba tos seca de 2 años de evolución, disnea de moderados esfuerzos y estridor. Los signos vitales, analítica, gasometría y radiografía simple de tórax eran normales. La TAC cervicotorácica mostró un tumor de tráquea en su cara izquierda, de 2 cm de longitud, con destrucción del cartílago, infiltración del lóbulo tiroideo izquierdo y una pequeña calcificación intratumoral. En la fibrobroncoscopia, el tumor ocupaba el 60% de luz traqueal, quedando 3 cm de tráquea sana hasta cuerdas y 6 cm hasta carina. Su superficie era dura, lisa y muy vascularizada, no practicándose biopsias por el riesgo de sangrado y asfíxia. La curva flujo-volumen sugería una obstrucción fija de la vía aérea, con reducción de la PEF y la PIF. Finalizado el estudio, se procedió a la intervención quirúrgica. Inicialmente, el anestesista situó el tubo oro-traqueal por encima del tumor. A través de cervicotomía, se incidió el quinto anillo traqueal, procediendo a una intubación intracampo por debajo del tumor. Se confirmó la presencia de un tumor duro de 2 cm de tamaño, que ocupaba el 60% de la luz traqueal, entre segundo-cuarto anillos infiltrando el lóbulo tiroideo izquierdo. La intervención consistió en una lobectomía tiroidea izquierda, resección completa del tumor incluyendo tres anillos traqueales (fig. 1) y reanastomosis terminoterminal con puntos sueltos de polidioxanona (PDS) de 2/0. El paciente fue dado de alta a los 12 días respirando y fonando perfectamente. El informe anatomopatológico fue de condrosarcoma traqueal de bajo grado (bien diferenciado). En el tercer año postoperatorio no existen signos de recidiva tumoral.

Los condrosarcomas extraesqueléticos son más frecuentes en la laringe que en la tráquea^{1,2}. De hecho, Howard et al no refieren ningún caso de CT entre 14 pacientes con tumor traqueal en 25 años. Perelman et al³ tampoco refieren ningún caso entre 135 pacientes en un período de 20 años. Gelder y Hetzel⁴ describen sólo un CT entre 321 tumores durante 10 años.

El CT es más frecuente en pacientes de 60 años, presentando una distribución homogénea en toda la tráquea. Se origina a partir de un resto rudimentario de tejido cartilaginoso, o como degeneración maligna de un condroma⁵. A diferencia de los tumores traqueales benignos, en el CT es frecuente el engrosamiento de la pared traqueal y el crecimiento



Fig. 1. Pieza quirúrgica del fragmento de resección traqueal con el tumor en su lado izquierdo, estando seccionada la pars membranosa.

extraluminal^{5,6} como en este caso, que infiltra la pared traqueal y la glándula tiroidea. La clínica suele ser inespecífica y se relaciona con la obstrucción progresiva de la vía aérea¹. Los síntomas más comunes son tos irritativa, disnea de esfuerzo y estridor, con evolución inferior a un año^{5,6}. Otros síntomas son hemoptisis, atelectasias y neumonía. En la radiografía simple aparecen calcificaciones moteadas en el 80% de los casos¹, sobre todo en los tumores intratorácicos². La TAC cervicotorácica, imprescindible para valorar todo tumor laringotraqueal, muestra una masa polilobulada a partir de la pared traqueal que reduce la luz, con grandes calcificaciones intratumorales. Estos hallazgos no son concluyentes de condrosarcoma, planteando el diagnóstico diferencial con hamartoma, condroblastoma y tumor carcinoide². En este paciente la TAC fue muy indicativa de tumor maligno, por su tamaño, invasión local y calcificación interior. Endoscópicamente, el CT es un tumor submucoso de superficie lisa, dura y encapsulada y difícil de biopsiar¹. Es importante la valoración de la tráquea proximal y distal al tumor. El tratamiento de elección es la cirugía, con resección de la zona tumoral y de las estructuras infiltradas^{1,2,3}. El diagnóstico histológico se basa en un aumento del número de células cartilaginosas con núcleos hinchados y abundantes células multinucleadas. Por su escasa incidencia, el comportamiento oncológico del CT es desconocido, aunque la mayoría de condrosarcomas extraesqueléticos poseen bajo grado de malignidad y bajo índice de metástasis. Su evolución es de tumor primariamente invasor, similar al condrosarcoma de laringe, pero con menos recurrencias locales^{1,5}.

En conclusión, en un paciente con disnea crónica se debe considerar la posibilidad de un tumor traqueal. Es infrecuente diagnosticar un condrosarcoma de tráquea, pero en su caso no es raro que el tumor ya esté infiltrando estructuras vecinas. Tras un estudio preoperatorio detallado hay que plantear rápidamente el tratamiento quirúrgico, procurando una resección curativa para conseguir la curación oncológica.

V. Tarrazona Hervás, G. Galán Gil y C. Monteagudo Castro*

Unidad de Cirugía Torácica.

*Servicio de Anatomía Patológica.

Hospital Clínico Universitario. Valencia.