

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.

1. Hyams V, Batsakis JG. Tumors of the upper respiratory tract and ear. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 1988; 163-170.
2. Leach KR, Martínez FJ, Morelock JW, Korobkin MT, Orringer MB. Dyspnea and tracheal mass in an elderly man. *Chest* 1994; 105: 1.555-1.556.
3. Perelman MI, Koroleva NS. Primary tumors of the trachea. En: Grillo HC; Eschaspasse H, editores. *International trends in general thoracic surgery*. Filadelfia: W.B. Saunders 1987; 91-106.
4. Gelder CM, Hetzel MR. Primary tracheal tumors. *Thorax* 1993; 48: 688-692.
5. Weber AL, Shortsleeve M, Goodman M, Montgomery W, Grillo HC. Cartilaginous tumors of the larynx and trachea. *Radiol Clin North Am* 1978; 16: 261-267.
6. Aravelo M, Ordi MAJ, Rami RR, Oliva H. Chondrosarcoma of the trachea. *Respiration* 1986; 49: 147-151.

Carcinoma broncogénico microcítico con ictericia obstructiva. Aportación de un nuevo caso

Sr. Director: Hemos leído con atención la nota clínica recientemente publicada en su revista titulada "Carcinoma broncogénico con ictericia obstructiva extrahepática" de V. Villena et al¹, y sería nuestro deseo poder comunicar un caso similar tratado en nuestro hospital.

Paciente de 53 años, fumador de 30 cigarrillos/día y bebedor moderado con antecedentes de litiasis biliar con un episodio de colecistitis aguda, pólipo gástrico y litiasis renal que consultó por dolor torácico y de espalda a nivel dorsal, tos crónica, disnea y síndrome constitucional, destacando a la exploración física ligera ictericia, hipoventilación global y hepatomegalia de 2 cm. Entre las pruebas complementarias destacaba la radiografía de tórax con masa hilar izquierda confirmada mediante TAC de tórax, observando la broncoscopia la carina traqueal desviada por compresión extrínseca y el árbol bronquial izquierdo con estenosis en LS, segmento apical

y anterior por una neoformación friable cuya biopsia presentó una anatomía patológica de mucosa bronquial con carcinoma microcítico (*oat cell carcinoma*). El estudio de extensión reveló en la ecografía abdominal un hígado sin lesiones ocupantes de espacio, pero con dilatación de la vía biliar intra y extrahepática y vesícula distendida con barro biliar. En el páncreas se observaron 4 imágenes hipocogénicas de contorno mal definido, la mayor en su proceso uncinado, de 3 cm de diámetro que producía obstrucción de la vía biliar, compatibles con metástasis (fig. 1). Aumento de la glándula suprarrenal derecha y un pequeño quiste simple en riñón derecho. Estas imágenes se observaron igualmente mediante RNM. La analítica inicial que mostraba un perfil hepático con ligera movilización de transaminasas y leve aumento de bilirrubina empeoró rápidamente llegando a alcanzar: bilirrubina total: 17,5 mg/dl, GOT: 46, GPT: 109, fosfatasa alcalina: 1.354, GGT: 497. El estado del paciente se deterioró por la aparición de colangitis por *E. coli*, siendo necesario un tratamiento antibiótico con cefalosporinas y posterior drenaje de la vía biliar mediante colocación de endoprótesis, mejorando considerablemente. Recibió tratamiento quimioterápico con seis ciclos de carboplatino + VP-16, obteniéndose una respuesta parcial hasta progresar la enfermedad con nuevos episodios de ictericia por obstrucción de la vía biliar, colangitis y sepsis, falleciendo tras 7 meses de supervivencia desde el diagnóstico.

El cáncer de pulmón de células pequeñas (CPCP) es una neoplasia que suele producir metástasis especialmente en hígado, hueso, sistema nervioso, ganglios y glándulas suprarrenales, y aunque descritas, son raras las metástasis a nivel pancreático². En esta localización, las metástasis comunicadas más frecuentemente proceden de las neoplasias de riñón^{3,4}, y ocasionalmente de otras como mama⁵ o melanoma⁶. La dificultad diagnóstica es mayor cuando no se conoce la localización primaria, debiendo recurrir, además de las técnicas de imágenes, a la punción con aguja fina o biopsia de páncreas. Esto no fue necesario en el caso expuesto dado que se trataba de una enfermedad diseminada cuyo

origen primario era el pulmón. El escaso número de casos no permite conocer adecuadamente la influencia sobre la evolución de la enfermedad de dichas metástasis en comparación con las de otros órganos, pero todo hace pensar que empeoran el pronóstico. Como en nuestro caso, cuando producen ictericia obstructiva pueden necesitar drenaje de la vía biliar mediante la colocación de endoprótesis, con el consiguiente riesgo de infección de la misma, colangitis o sepsis, aumentando la morbimortalidad del proceso.

**J. Miramón López, J. Cabello Rueda*
y A. Lara Fernández**

Servicio de Medicina Interna.

*Unidad de Neumología. Hospital General Básico de la Serranía de Ronda. Málaga.

1. Villena V, López Encuentra A, Asensio Sánchez S, de Grande Orive J.I., Rodrigo Garzón M. Carcinoma broncogénico microcítico con ictericia obstructiva extrahepática. *Arch Bronconeumol* 1997; 33: 99-100.
2. Aimino R, Bergeron P, Reboul F, Sarrat P. Metastases pancreatiques multiples d'un carcinome bronchique a petites cellules. *J Radiol* 1994; 75: 317-320.
3. Reale D, Squillaci S, Guarino M, Milesi F, Forloni B, Vezzini V, et al. Metastasi pancreatiche tardive di carcinoma renale. Descrizione di due casi e revisione della letteratura. *Minerva Urol Nefrol* 1993; 45: 183-186.
4. Marcote Valdivieso E, Arlandis Felix F, Baltasar A, Martínez Castro R, Vierna García J. Metástasis pancreática sincrona de un carcinoma renal. *Rev Esp Enferm Dig* 1993; 83: 471-473.
5. Hardt W, Parent B, Januschka J, Morath R. A rare case of an isolated metastasis of the head of the pancreas of a breast cancer with obstruction of the efferent bile ducts. *Pathologie* 1993; 14: 167-171.
6. Brodish RJ, McFadden DW. The pancreas as the solitary site of metastasis from melanoma. *Pancreas* 1993; 8: 276-278.

Fístula traqueoarterial como consecuencia de traqueostomía

Sr. Director: La fístula traqueoarterial (FTA) es una de las complicaciones más graves que puede ocurrir a consecuencia de una traqueostomía o resección traqueal¹. La necesidad de mantener a los pacientes con ventilación artificial e intubación orotraqueal ocurre cada día con mayor frecuencia, aumentando las indicaciones de traqueostomías y, consecuentemente, el riesgo de complicaciones. La realización de una traqueostomía está relacionada con una incidencia de complicaciones del 10-14% y con una mortalidad que varía del 0-5%².

Paciente de 17 años ingresada en la unidad de cuidados intensivos (UCI) el 5 de marzo de 1994 tras sufrir un accidente de circulación. La paciente presentó deterioro neurológico progresivo, evolucionando con coma Glasgow 10 y necesitando intubación orotraqueal. En el día 19 de ingreso se realizó una traqueostomía en los anillos segundo y tercero, colocándose una cánula de traqueostomía con manguito de baja presión. En el día 49



Fig. 1. RNM donde se observa metástasis en páncreas.