



Bronquiectasias asociadas a linfedema: ¿Una variante clínica del síndrome de las uñas amarillas?

Sr. Director:

Como síndrome de las uñas amarillas se definió la asociación de linfedema y uñas amarillas¹. Posteriormente se han reconocido nuevas formas clínicas que han ampliado el espectro de esta entidad^{2,3}. En este sentido presentamos el caso de una paciente con bronquiectasias y linfedema y sugerimos que se trata de una variante de dicho síndrome.

Enferma de 33 años con antecedentes de sinusitis frontal y otitis externa que acude a nuestro hospital refiriendo una historia de 14 años de evolución de tos, expectoración abundante, ocasionalmente hemoptoica y disnea de esfuerzos moderados. Asimismo refiere desde hace años la presencia de edema duro en extremidades inferiores sin episodios de celulitis o linfangitis. La exploración física puso de manifiesto la existencia de roncus en ambas bases pulmonares y edema duro en pies y tobillos. No se objetivaron alteraciones ungueales ni acropaquias y tampoco había datos de insuficiencia cardíaca o varices. La analítica básica fue irrelevante y asimismo fueron normales la cuantificación de inmunoglobulinas, el test del sudor y precipitinas a *Aspergillus*. Las radiografía, tomografía y TAC de tórax de alta resolución revelaron la existencia de bronquiectasias basales bilaterales, en lóbulos medio y superior derechos sin observarse derrame pleural. En el electrocardiograma no había datos de crecimiento de cavidades derechas y una venografía isotópica bilateral fue normal. Se consideró arriesgada la realización de linfografía pédica pero la infusión en los linfáticos del pie de azul de metileno puso de manifiesto un patrón de extravasación altamente sugerente de patología linfática.

La asociación de linfedema primario y uñas amarillas fue descrito inicialmente como síndrome de las uñas amarillas¹. Más tarde se amplió el espectro clínico incluyendo el derrame pleural². También se ha descrito la asociación de bronquiectasias^{3,4}, sinusitis^{3,4} y otras manifestaciones extrarrespiratorias. No se presentan siempre todos los componentes principales del síndrome^{3,5} y en ocasiones las alteraciones ungueales, que dan nombre a esta entidad, están ausentes^{3,5}, lo que ha suscitado la polémica de si estos enfermos deben de ser incluidos bajo el mismo epígrafe^{3,4}. Se ha descrito frecuentemente la asociación de linfedema y derrame pleural^{3,5}. Las bronquiectasias pueden ser un componente adicional de este síndrome e incluso se han publicado algunos casos con alteraciones ungueales y bronquiectasias exclusivamente³, pero no conocemos de la publicación de casos que asocien únicamente bronquiectasias y linfedema aunque un seguimiento más prolongado de la paciente que se presenta puede poner de manifiesto en un futuro otros componentes básicos del síndrome³.

La patogenia de las bronquiectasias en este síndrome es poco clara y se ha hecho referencia al papel que puede jugar el defecto de inmunoglobulinas encontrado en algunos de los pacientes³, así como la incapacidad para resolver las infecciones bronquiales por anomalía de los linfáticos pulmonares⁶.

Aunque no puede descartarse que la asociación de linfedema y bronquiectasias sea casual, pensamos, por las consideraciones referidas, que el caso que se presenta puede ser considerado una nueva forma clínica de este síndrome.

M. Mas, M. Yebra y F. Lcoma

Servicio de Medicina Interna I. Clínica Puerta de Hierro. Universidad Autónoma. Madrid.

1. Samman PD, White WF. The yellow nail syndrome. *Br J Dermatol* 1964; 76:153-157.
2. Emerson PA. Yellow nails, lymphoedema and pleural effusions. *Thorax* 1966; 21:247-253.
3. Hiller E, Rosenow EC III, Olsen AM. Pulmonary manifestations of the yellow nail syndrome. *Chest* 1972; 61:452-458.
4. Pavlidakey GP, Hashimoto K, Blum D. Yellow nail syndrome. *J Am Acad Dermatol* 1984; 11:509-512.
5. Casado Y, Uresandi F, Montes MT, Llorente JL, Sobradillo V. Derrame pleural asociado a linfedema primario: una rara combinación. A propósito de un caso. *Med Clin (Barc)* 1990; 95:141-142.
6. Barker AF, Bardana EJ. Bronchiectasis: Update of an orphan disease. *Am Rev Respir Dis* 1988; 137:969-978.

Tuberculosis, fibrosis mediastínica y disfagia

Sr. Director:

La tuberculosis puede ser causa de disfagia por diversos mecanismos: infiltración esofágica, compresión del esófago por adenopatías caseosas o como inductora de una fibrosis mediastínica. Presentamos un caso de fibrosis mediastínica con compresión esofágica e intensa disfagia asociada a tuberculosis pulmonar y ganglionar¹⁻³.

Un paciente de 31 años de edad consulta por un cuadro catarral de dos meses de evolución. Radiológicamente, le fue detectado un nódulo en lóbulo superior derecho, acompañado de ensanchamiento mediastínico. Presentaba una VSG elevada con Mantoux y cultivo de esputo negativos.

Dada la persistencia de la clínica y de la imagen radiológica, después de varios ciclos de antibioticoterapia empírica, le fue realizada una broncoscopia, macroscópicamente normal, siendo negativas la citología y microbiología del material obtenido.

La TAC demostró un nódulo pulmonar solitario con broncograma aéreo y múltiples adenopatías paratraqueales derechas. La PAAF del nódulo sólo obtuvo material inflamatorio inespecífico, por lo que se realizó seguidamente una mediastinoscopia. El mediastino apareció indurado en región paratraqueal anterior y derecha, impidiendo la progresión del mediastinoscopio. Se tomó una biopsia que fue informada como proceso inflamatorio crónico, inespecífico con marcado componente fibroso.

Posteriormente se sometió al paciente a una toracotomía derecha, en la que se objeti-

vó una fibrosis de la pleura apical y mediastínica. Se biopsió el nódulo, situado en el segmento posterior del lóbulo superior derecho y se extirpó una adenopatía mediastínica, llamativamente indurada.

La histología de las piezas demostró bacilos ácido-alcohol resistentes, siendo informada como tuberculosis ganglionar.

El paciente fue dado de alta con tratamiento específico con tres drogas, según pauta habitual. Cuatro meses después consulta por disfagia y el esofagograma reveló una estenosis situada en el tercio medio, así como una pequeña hernia hiatal. La esofagoscopia localizó la estenosis a 25 cm de arcada dental con mucosa macroscópicamente normal.

Las dilataciones esofágicas fracasaron, por lo que se realizó otra toracotomía derecha, mostrando una intensa fibrosis de la zona media del mediastino, que afectaba a esófago, tráquea y pared posterior de la vena cava superior.

El postoperatorio cursó favorablemente, sin embargo un nuevo esofagograma fue superponible al previo por lo que se reiniciaron las dilataciones que fueron eficaces.

Aunque los mecanismos etiopatogénicos íntimos de la fibrosis mediastínica no han sido bien establecidos^{1,2}, se han invocado como causas desencadenantes más frecuentes, la histoplasmosis, la tuberculosis y otras enfermedades granulomatosas. En nuestro medio, la fibrosis mediastínica se asocia más frecuentemente a tuberculosis pulmonar y ganglionar.

La fibrosis mediastínica puede cursar con mínima sintomatología o producir síntomas en relación con la afectación de estructuras mediastínicas e hiliares.

La disfagia como único síntoma es rara y se debe a la compresión extrínseca por el magma fibrótico, así como a trastornos en el peristaltismo esofágico³. En algunos casos de tuberculosis puede haber disfagia por compresión extrínseca de adenopatías tuberculosas o por infiltración de la pared esofágica, sin que ello implique una auténtica fibrosis mediastínica, ya que en estos casos suelen responder bien al tratamiento.

El tratamiento quirúrgico raramente es eficaz, debido a la dificultad de realizar una buena disección. Tampoco lo es el tratamiento esteroideo. Las dilataciones esofágicas suponen un tratamiento paliativo. Si la enfermedad progresara puede llegar a ser necesaria practicar una derivación esofágica.

M.J. Roca Calvo, F.F. Suero Molina y A. Alix Trueba

Servicio de Cirugía Torácica. Fundación Jiménez Díaz. Clínica N.ª Señora de la Concepción. Madrid.

1. Dunn EJ, Ulicny KS, Wright CB, Gottesman L. Surgical implications of sclerosing mediastinitis. *Chest* 1990; 97:338-346.
2. Schwengerdt CG, Suyemoto R, Main FB. Granulomatous and fibrous mediastinitis: a review and analysis of 180 cases. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1969; 57:365-379.
3. Ramakantian R, Shah P. Dysphagia due to mediastinal fibrosis in advanced pulmonary tuberculosis. *AJR* Jan 1990; 154:61-63.