

mente comunicado³, y cuyo diagnóstico no pudo demostrarse en el momento en que se realizó el estudio familiar de su hermano al estar asintomático y tener un test del sudor repetidamente negativo.

Caso clínico. Varón de 20 años de edad, gemelo univitelino de otro paciente afecto de fibrosis quística. El paciente presenta un crecimiento y desarrollo normal y entre sus antecedentes patológicos únicamente destaca una apendicectomía a los nueve años de edad y la presencia de episodios de sinusitis de repetición desde los 13 años. Dos años antes del ingreso, y a propósito de la revisión familiar practicada tras el diagnóstico de su hermano, se pudo constatar una radiografía de tórax y unas pruebas de función respiratoria normales, así como un test del sudor repetidamente negativo. El ingreso fue motivado por cuadro de neumonía. La radiografía de tórax mostró una condensación alveolar en llingula, junto con un aumento de la trama intersticial de predominio en campos inferiores. Tres hemocultivos seriados fueron negativos, hallándose en esputo la presencia de *Haemophilus influenzae*. La analítica mostró una VSG de 35 mm, leucocitos 16.100 c/mm³ con 3C/67S/4E/12M/14L; la glicemia, el ionograma, las pruebas de coagulación, así como las de función hepática y renal dentro de la normalidad. Asimismo se determinaron: IgG 821 mg/dl, IgA 119 mg/dl, IgM 160 mg/dl, tripsinemia 3.780 mg/dl (N 140-440), amilase 233 mg/dl lipase 1.681 mg/dl. La espirometría así como el test de transferencia de monóxido de carbono fueron normales. Una gammagrafía de ventilación (xenon 133) y perfusión (tecnecio 99m) mostró una perfusión normal y una ventilación heterogénea en fase de equilibrio con ligera retención del trazador en fase de lavado. El test del sudor mostró cifras de Cl⁻ superiores a 90 mEq/l en tres ocasiones y la prueba de cristalización positiva.

Dada la escasa sintomatología de nuestro paciente la sospecha diagnóstica de fibrosis quística, fue en realidad motivada por el antecedente familiar. He aquí, pues, un caso que muestra como las formas menores de la enfermedad pueden manifestarse en la edad adulta, con sintomatología de predominio respiratorio, en ocasiones muy banal. Es por ello que la presencia de patología respiratoria como: sinusitis crónica, neumonías de repetición, desarrollo de bronquiectasias y de enfermedad pulmonar obstructiva crónica sin causa justificada con o sin sintomatología digestiva acompañante, debe incluir a la fibrosis quística en el diagnóstico diferencial.

En las formas larvadas de presentación en el adulto, a la dificultad de la sospecha clínica, debe añadirse la posibilidad de la negatividad del test del sudor en presencia de enfermedad. En efecto, si bien el 98 % de pacientes con fibrosis quística presentan niveles de Cl⁻ en el sudor superiores a 60 mEq/l, el 1-2 % de los pacientes diagnosticada-

dos cursan con valores inferiores a 60 mEq/l^{1,2}. Nuestro paciente, que inicialmente presentaba el test del sudor negativo, hizo una conversión positiva del mismo, coincidiendo con la elevación de la tripsinemia, indicativa del inicio de la afectación pancreática. Ello está de acuerdo con observaciones anteriores en las que pacientes sin afectación pancreática mostraron de forma temporal cifras de Cl⁻ en el sudor dentro de la normalidad, presentando una evolución más lenta y benigna de las alteraciones pulmonares^{9,10}.

A. Román, J. de Gracia, R. Vidal, L. Guarner*,
J. Ferrer y C. Alguero

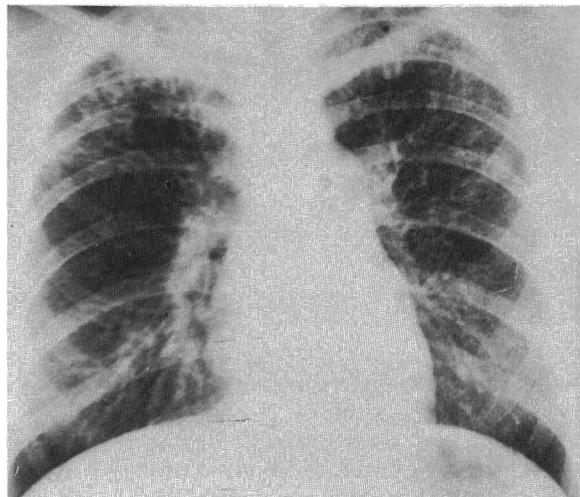
Secció de Pneumologia. Servei de Digestiu.
Hospital General Vall d'Hebron.
Universitat Autònoma de Barcelona.

BIBLIOGRAFIA

1. Davis P, di Sant'Agnese P. Diagnosis and treatment of cystic fibrosis. An update. *Chest* 1984; 85:802-809.
2. Schwachman H, Dowalski M, Khaw KT. Cystic fibrosis: a new outlook. 70 patients above 25 years of age. *Medicine* 1977; 56:129-148.
3. Gracia J de, Urrutia A, Guarga A, Joanmiquel Ll, López López I, Vidal R. Fibrosis quística en el adulto. *Med Clin (Barc)* 1984; 83:392-393.
4. Gaspar G, Moreno M, Callol S, Gómez de Terreros et al. A propósito de un caso de mucoviscidosis diagnosticado en edad adulta. *Rev Clin Esp* 1980; 156:451-454.
5. Barneo L, Navarrete F, Miyar A. Abdomen agudo en un adulto con fibrosis quística no diagnosticada. *Med Clin (Barc)* 1983; 81:549.
6. Urbano A et al. Mucoviscidosis del adulto. *Rev Clin Esp* 1985; 176:417-419.
7. Urbano A, Mont A, Picado C, Agustí Vidal A. Asociación de aspergilosis broncopulmonar alérgica y mucoviscidosis. *Med Clin (Barc)* 1985; 85:628-630.
8. León A, Fernández de Córdoba J, López Mejías J. Aspergilosis broncopulmonar alérgica y fibrosis quística. *Med Clin (Barc)* 1986; 87:823.
9. Davis PB, Hubbard VS, di Sant'Agnese PA. Low sweat electrolytes in a patient with cystic fibrosis. *Am J Med* 1980; 69:643-649.
10. Gaskin K, Gurwitz D, Durie P, Corey M, Levison H, Forstner G. Improvement respiratory prognosis in patients with cystic fibrosis with normal fat absorption. *J Pediatr* 1982; 100:857-862.

Mucoviscidosis del adulto erróneamente tratada como tuberculosis

Sr. Director: Durante años, la mucoviscidosis (MV) se consideró como una enfermedad fatal en la infancia. Recientemente se ha comprobado la presencia, cada vez mayor, de MV en pacientes adultos, como consecuencia de un tratamiento más correcto de las formas infantiles y por el descubrimiento más frecuente de casos que fueron paucisintomáticos en la infancia¹. Para el reconocimiento de estos últimos, es imprescindible que el clínico tenga presente esta posibilidad diagnóstica ante un cuadro compatible, independientemente de la edad del paciente. Bronquitis y sinusitis crónicas, neumonías de repetición, bronquiectasias, insuficiencia pancreática y azoospermia son cua-



dos compatibles con la presencia de MV. La tuberculosis pulmonar (TP) sigue siendo una enfermedad frecuente en nuestro medio, en el que no siempre se exige una confirmación bacteriológica para su tratamiento, y que presenta unas características radiológicas a veces similares a las de la MV. Es en cierta medida lógico que la confusión entre estas dos enfermedades, muy raramente coincidentes, se produzca, como ocurrió en el siguiente caso.

Mujer de 18 años, sin hábitos tóxicos ni antecedentes familiares de interés. A los pocos días de edad, presentó fiebre y disnea que cedieron con tratamiento antibiótico. Desde entonces tenía episodios frecuentes de tos, rinorrea y expectoración. A los 15 años, por cuadro de fiebre, tos, expectoración mucohemoptoica y radiología con infiltrado inhomogéneo en LSD, fue diagnosticada de TP y tratada durante 9 meses de forma correcta. Al mes de iniciado el tratamiento se produjo limpieza del infiltrado, que no volvió a aparecer hasta dos años después coincidiendo con sintomatología similar a la previa. En esta ocasión se realizaron estudios repetidos de BAAR en esputo, que fueron negativos, a pesar de lo cual se reinstauró el tratamiento específico sin conseguir efecto alguno. Pasados 12 meses nos fue remitida para estudio. Exploración: normoconstituida. No cianosis. T.^a axilar 37,2 °C. Estertores de grandes burbujas en mitad superior de ambos hemitórax. No acropaquias. Hb 16 g/dl, leucocitos 9.700, VSG 25/39, glucosa 94 mg/dl, proteínas totales 7,3 g %, gammaglobulinas 21 %, IgA 329 mg %, IgM 138 mg %, IgG 1.640 mg %, alfa-1-antitripsina 320 mg %. Se aisló un cultivo puro de *Pseudomona aeruginosa*, tanto en esputo como en muestra obtenida mediante catéter telescopado con protección distal. En tres determinaciones consecutivas, las cifras de Cl⁻ en sudor fueron 88, 96 y 105 mEq/l. Los valores de grasas en heces fueron normales. Espirometría: CV 86 %; VEMS 2.050 ml; VEMS 100/CV 101 %. Gasometría: pH 7,41; PaCO₂ 38 y PaO₂ 87 mmHg. Rx

tórax (fig. 1): pérdida de volumen de ambos lóbulos superiores e imágenes anulares de 0,3-1 cm de diámetro junto a otras nodulares de contornos desdoblados, más evidentes en lado derecho. Veladura de ambos senos paranasales. El aspecto radiológico tres años antes era similar aunque menos intenso.

Es indiscutible la influencia que el tratamiento adecuado tiene en la prolongación de la supervivencia de los niños con MV. Más del 50 % de los controlados en centros especializados alcanzaron la adolescencia². En algunos casos, sin embargo, la enfermedad tiene una menor severidad y una progresión más lenta, sin aparente relación con el tratamiento empleado. El caso que comunicamos es un ejemplo de estos últimos, porque a pesar de no ser diagnosticada hasta los 18 años y ser incorrectamente tratada, no presentaba deterioro espirométrico ni gasométrico y su desarrollo psicofísico era normal. Muy probablemente, fue la infección por pseudomona la responsable de la falta de respuesta al tratamiento durante las últimas agudizaciones. Las imágenes quísticas localizadas en lóbulos superiores, con pérdida de volumen de éstos, han sido señaladas como muy frecuentes en adultos con MV por Schwartz y Holsclaw³, que consideran a la TP como primer diagnóstico diferencial. En las reactivaciones infectivas, la presencia de infiltrado perilesional, aumento de la expectoración, sin respuesta al tratamiento convencional y la posible hemoptisis acompañante, hacen la similitud entre TP y MV todavía más marcada. De hecho esta confusión, fácil de producirse en ausencia de bacteriología adecuada, se ha recogido con anterioridad. Dos casos de Hunt y Geddes⁴, uno de Berkin et al⁵ y el de Carretero et al⁶, habían sido, al menos una vez, tratados con tuberculostáticos antes de ser diagnosticados de MV en la edad adulta.

**S. Romero Candeira, C. Martín Serrano,
R. García Santafé y J.M. Arriero Marín**

Sección de Neumología.
Hospital del Insalud. Alicante.

BIBLIOGRAFIA

1. Stern RC, Boat TF, Doershuk CF, Tucker AS, Miller RB, Matthews LW. Cystic fibrosis diagnosed after age 13. *Ann Intern Med* 1977; 87:188-191.
2. Sant'Agnese PA, Davis PB. Cystic fibrosis in adults: 75 cases and a review of 232 cases in the literature. *Am J Med* 1979; 66:121-132.
3. Schwartz EE, Holsclaw DS. Pulmonary involvement in adults with cystic fibrosis. *Am J Roentgenol, Rad Therapy & Nuclear Med* 1974; 122:708-718.
4. Hunt B, Geddes DM. Newly diagnosed cystic fibrosis in middle and later life. *Thorax* 1985; 40:23-26.
5. Berkin KE, Alcock SR, Stack BHR. Cystic fibrosis: a review of 26 adolescent and adult patients. *Eur J Respir Dis* 1985; 67:103-111.
6. Carretero Sastre JL, Fernández Jorge MA, del Campo Matías F, Areños Gutiérrez JA, Rodrigo Parra A. Una rara asociación: fibrosis quística y amiloidosis sistémica. *Rev Clin Esp* 1983; 169:273-275.