



Litoptisis en paciente con discinesia ciliar primaria

Sr. Director: Hemos leído con interés la nota clínica de García Pachón et al¹, que hace referencia a un caso de litoptisis crónica idiopática. Como complemento a su observación, queremos presentar el caso de un paciente diagnosticado de discinesia ciliar primaria, en seguimiento por nuestro servicio, que presentó un episodio de litoptisis. El síndrome de los cilios discinéticos o discinesia ciliar primaria es una entidad de transmisión autosómica recesiva, que en su manifestación completa se caracteriza por rinitis crónica, sinusitis, otitis, bronquitis recurrente, bronquiectasias, esterilidad masculina, anomalías corneales y olfativas. Son pacientes en los cuales existe una disminución de la capacidad de depuración mucociliar, que se asocia a la necesidad de realizar ejercicios continuos de fisioterapia respiratoria. La broncolitiasis es una entidad poco habitual, que se define por la presencia de calcificaciones hiliares o de nódulos linfáticos peribronquiales calcificados que llegan a erosionar la pared bronquial y pueden introducirse en la luz bronquial, lo que ocasiona anomalías clínicas y radiológicas². La infección

por *Mycobacterium tuberculosis* es actualmente la principal causa de broncolitiasis, seguida de la infección por *Histoplasma capsulatum*³. Una de las manifestaciones de la broncolitiasis es la litoptisis, que consiste en la expectoración de uno o más broncolitos, que en determinados casos puede suponer la resolución del cuadro clínico.

Presentamos el caso de un paciente varón de 34 años de edad, diagnosticado de discinesia ciliar primaria, que de forma espontánea presentó tos y expectoración de una piedra (fig. 1), sin otras manifestaciones asociadas. No recordaba episodios previos similares. Entre sus antecedentes personales refería un derrame pleural idiopático en la infancia, episodios repetidos de hiperreactividad bronquial en el contexto de infecciones respiratorias, bronquiectasias bilaterales y tuberculosis pulmonar diagnosticada en 1994, por la que recibió tratamiento específico durante 6 meses. Entre sus antecedentes familiares destacaba una hermana diagnosticada igualmente de discinesia ciliar primaria. En la exploración neumológica del paciente sólo cabía destacar una disminución global del murmullo vesicular, siendo la espiración prolongada, con presencia de algún roncus aislado. El hemograma, la coagulación y bioquímica, que incluyó metabolismo óseo, estudio de inmunoglobulinas, proteinograma, alfa-1-antitripsina y función tiroidea, eran normales. Las serologías de hepatitis y virus de la inmunodeficiencia humana fueron negativas, y tanto la analítica de orina como el estudio de la función renal, normales. La espirometría basal mostraba un volumen espiratorio forzado en el primer segundo del 39,1% respecto al valor teórico, capacidad vital forzada del 70% respecto del valor teórico y el índice entre ambos parámetros era de 40,98. La tomografía axial computarizada de senos paranasales mostraba hipoplasia de los senos frontales y maxilares, con la mucosa engrosada. La tomografía torácica de alta resolución mostraba las estructuras mediastínicas bien centradas, sin adenomegalias en las regiones hilar y mediastínica, así como presencia de pequeños tractos fibróticos apicales, bronquiectasias cilíndricas bilaterales y un pequeño engrosamiento pleural apical. Se visualizaban 2 imágenes litiásicas de 3 y 5 mm de tamaño (fig. 2), respectivamente, en el interior del árbol bronquial derecho en los lóbulos superior y medio. Se realizó fibrobroncoscopia sin que se encontraran broncolitos en la luz bronquial ni alteraciones en la mucosa bronquial que hicieran sospechar la presencia de litiasis subyacente. El análisis macroscópico del broncolito mostraba una superficie dura, irregular, con aspecto coraliforme y coloración blanquecina. El análisis mineraló-

gico identificaba un 70% de contenido en oxalato cálcico y el resto de fosfato cálcico (hidroxiapatita). Tras este estudio, y dado que el paciente no presentaba en la actualidad broncolitiasis sintomática, se decidió mantener una actitud conservadora.

La broncolitiasis sintomática es poco frecuente. Los síntomas se desarrollan cuando estas calcificaciones penetran en la luz bronquial y ocasionan síntomas diversos como tos pertinaz, hemoptisis, neumonía recurrente, fístulas entre la pared bronquial y las estructuras mediastínicas adyacentes y litoptisis^{2,4}. En la serie de la Clínica Mayo, en el período 1954-1994, sobre 95 casos de broncolitiasis, la litoptisis estaba presente únicamente en 15, de modo que era una entidad poco habitual⁵.

En cuanto al mecanismo patogénico implicado en nuestro caso, podríamos suponer que el antecedente de tuberculosis pulmonar hubiera sido el desencadenante de la broncolitiasis, pero no deberíamos olvidar la circunstancia del antecedente de la hermana del paciente, que, estando también diagnosticada de broncolitiasis y discinesia ciliar primaria, no constaba que hubiera padecido tuberculosis pulmonar. En la búsqueda realizada en la base de datos MEDLINE (1965-2005) no hemos encontrado referencias bibliográficas en pacientes con diagnóstico de broncolitiasis asociada a discinesia ciliar primaria. Dado que la discinesia ciliar primaria es una entidad en que los episodios de infección respiratoria pueden ser frecuentes, asociados a la presencia de restos de material orgánico tales como bacterias y a la disminución de la capacidad de depuración mucociliar, junto con la presencia de bronquiectasias, planteamos la hipótesis de que estos mecanismos podrían actuar en la formación de nucleantes heterógenos efectivos para la formación de broncolitos, tal como apuntan García Pachón et al¹ en su caso clínico.

Las opciones de tratamiento son controvertidas y van desde la simple observación hasta la realización de broncolitotomía broncoscópica y finalmente la cirugía². En nuestro caso la actitud mantenida fue la de observación clínica, dada la ausencia de síntomas o complicaciones.

**Francisco Roig Vázquez^a,
Emilio Ansotegui Barrera^a
y José Manuel Martínez Albiach^b**

^aServicio de Neumología. Hospital General Básico de la Defensa. Valencia. España.

^bServicio de Neumología. Hospital Central de la Defensa. Madrid. España.

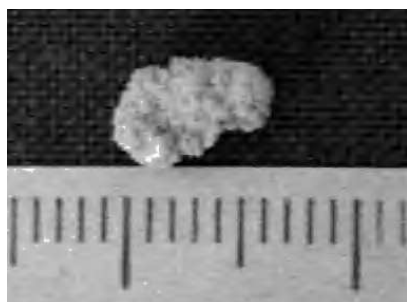


Fig. 1. Imagen de broncolito.



Fig. 2. Tomografía computarizada torácica que muestra 2 imágenes litiásicas de 3 y 5 mm.

- García Pachón E, Grases F, Padilla Navas I, Gallego JA, Valero B, Romero V. Litoptisis crónica idiopática. Arch Bronconeumol. 2005;41:468-70.
- Snyder RW, Unger M, Sawicki RW. Bilateral partial bronchial obstruction due to bronchololithiasis treated with laser therapy. Chest. 1998;113:240-2.
- Meyer M, O'Regan A. Images in clinical medicine. Bronchololithiasis. N Engl J Med 2003;348:318.
- Bollengier WE, Guernsey JM. Bronchololithiasis with aortotracheal fistula. J Thorac Cardiovasc Surg. 1974;68:588-92.
- Olson EJ, Utz JP, Prakash U. Therapeutic bronchoscopy in bronchololithiasis. Am J Respir Crit Care Med. 1999;160:766-70.