

En la TAC torácica los quistes broncogénicos aparecen como masas redondeadas, bien delimitadas, con una atenuación homogénea de baja densidad, similar a la del agua (0-20 unidades Hounsfield) o incluso menor, por lo que es posible diagnosticarlos con fiabilidad^{4,5}. No obstante, en el 50% de los pacientes, los quistes presentan una atenuación mayor propia de las lesiones de partes blandas⁵. Este aumento de la atenuación puede deberse a la infección del quiste o al elevado nivel de proteínas o de oxalato cálcico en el contenido mucoso de éste⁵. Cuando la TAC no permite el diagnóstico diferencial, la resonancia magnética es útil para establecer la naturaleza líquida del contenido de la lesión⁴. En el caso que presentamos, ante una alta sospecha de neoplasia cabría pensar que la lesión paratraqueal superior derecha correspondía a una adenopatía, pero finalmente resultó en el hallazgo incidental de un quiste mediastínico.

El EBUS detecta fácilmente los quistes mediastínicos: los diferencia de las estructuras vasculares por la ausencia de flujo con el modo Doppler y permite, además, el diagnóstico citológico y el tratamiento mediante drenaje.

Bibliografía

1. Adams K, Shah PL, Edmonds L, Lim E. Test performance of endobronchial ultrasound and transbronchial needle aspiration biopsy for mediastinal staging

doi:10.1016/j.arbres.2009.10.005

Hallazgos radiológicos de afectación pulmonar por enfermedad de Niemann-Pick tipo B

Radiologic Findings of Pulmonary Involvement of Type B Niemann-Pick Disease

Sr. Director:

La enfermedad de Niemann-Pick es un trastorno de almacenamiento lisosómico hereditario de carácter recesivo y autosómico. Una deficiencia en la actividad de la esfingomielinasa ácida conduce a la acumulación de esfingomielina, principalmente, en los tejidos del sistema nervioso central y del sistema reticuloendotelial. Según los órganos que se vean afectados, existen varias subdivisiones clínicas de la enfermedad de Niemann-Pick. De los 6 subtipos de enfermedad, el más grave es el tipo A, cuyo fenotipo neuronopático agudo suele conducir a la muerte en la primera infancia. El tipo B es un trastorno heterogéneo que en la mayoría de pacientes se presenta sin afectar al sistema nervioso. En las personas en las que se produce una afectación sistémica se puede producir enfermedad pulmonar progresiva, hepatoesplenomegalia, estatura baja y pancitopenia.

Nuestro paciente era una niña de 7 años. A los 9 meses de edad se examinó en el hospital por distensión abdominal. Se observó hepatoesplenomegalia y se procedió a una biopsia del hígado mediante punción-aspiración con aguja fina; el diagnóstico fue enfermedad de Niemann-Pick tipo B. Presentaba tos seca y fiebre. La exploración física mostró hepatomegalia y esplenomegalia. Los exámenes cardiovascular y neurológico fueron normales. En la auscultación pulmonar se detectaron fuertes estertores crepitantes en las bases de los pulmones. Las pruebas de función renal y hepática fueron normales. Los hallazgos de laboratorio revelaron

- in patients with lung cancer: Systematic review and meta-analysis. *Thorax*. 2009;64:757-62.
2. Nakajima T, Yasufuku K, Shibuya K, Fujisawa T. Endobronchial ultrasound-guided transbronchial needle aspiration for the treatment of central airway stenosis caused by a mediastinal cyst. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;32:538-40.
 3. Galluccio G, Lucantoni G. Mediastinal bronchogenic cyst's recurrence treated with EBUS-FNA with a long-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006;29:627-9.
 4. Takeda S, Miyoshi S, Minami M, Ohta M, Masaoka A, Matsuda H. Clinical spectrum of mediastinal cysts. *Chest*. 2003;124:125-32.
 5. Patel SR, Meeker DP, Biscotti CV, Kirby TJ, Rice TW. Presentation and management of bronchogenic cysts in the adult. *Chest*. 1994;106:79-85.
 6. St-Georges R, Deslauriers J, Duranceau A, Vaillancourt R, Deschamps C, Beauchamp G, et al. Clinical spectrum of bronchogenic cysts of the mediastinum and lung in the adult. *Ann Thorac Surg*. 1991;52:6-13.

María Meseguer Sisternes* y José Franco Serrano

Servicio de Neumología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mamesis@comv.es (M. Meseguer Sisternes).

anemia leve. La paciente se derivó tras un examen clínico a nuestro centro para realizarle radiografía de tórax y tomografía computarizada de alta resolución (TCAR). La radiografía posteroanterior reveló una infiltración reticulonodular difusa en la base de ambos pulmones. Las exploraciones con TCAR se obtuvieron sin administrar contraste intravenoso. Se realizó tomografía computarizada helicoidal multicorte con un sistema de tomografía computarizada de 16 cortes (Somatom sensation 16, Siemens, AG, Erlanger, Alemania). El tiempo de rotación del gantry fue de 0,5 sn. Se utilizó tubo con voltaje de 100 kVp y tubo con corriente de 40 mA (eficaz). El grosor del corte fue de 1 mm, con un intervalo de corte de 9 mm. Se utilizó un filtro de potenciación del borde. En la TCAR del tórax se detectaron zonas en vidrio deslustrado en el pulmón izquierdo (en el segmento anterior del lóbulo superior y en la lingula). Se observaron engrosamientos intersticiales peribroncovasculares y engrosamiento septo interlobular en las bases del pulmón. También se detectaron varios nódulos pulmonares en ambos pulmones.

La enfermedad de Niemann-Pick es un raro trastorno hereditario recesivo y autosómico caracterizado por la acumulación de esfingomielina debido a una deficiencia en la producción de esfingomielinasa. El exceso de esfingomielina se deposita en el hígado, el bazo, los pulmones, la médula ósea o el cerebro^{1,2}. El aspecto radiológico de esta afección no es específico, si bien se observan hilos lineales asociados con infiltrados nodulares, lo que produce un efecto de panel de abeja que se extiende de forma difusa a todas las zonas pulmonares, en especial a la base¹⁻³. La imagen tomográfica de alta resolución mostraba engrosamiento de los tabiques interlobulares, sin nódulos, con predominancia en la zona inferior de los pulmones, asociados con opacidades en vidrio deslustrado más abundantes en las zonas superior y media⁴. Aunque estas regiones estaban a menudo separadas unas

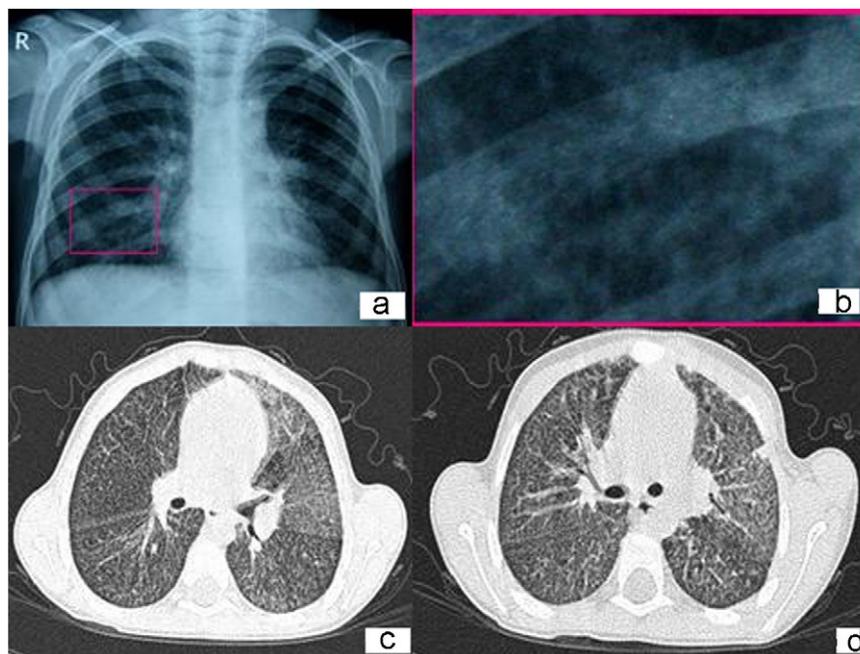


Figura 1. a) La radiografía posteroanterior muestra una infiltración reticulonodular difusa en la base de ambos pulmones. b) Imagen detallada del infiltrado reticulonodular que afecta las zonas bajas del pulmón. c) Tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) con un modelo en vidrio deslustrado acompañado de engrosamientos interlobular-intralobular septal y engrosamiento intersticial peribroncovascular. d) La TCAR de las zonas superiores del pulmón muestra nódulos subpleurales.

de otras, en ocasiones se entremezclaban. Las regiones entremezcladas se caracterizaban por mostrar un aspecto de “empedrado caprichoso” (*crazy paving*), y aunque éste no sea el patrón más predominante, la enfermedad de Niemann-Pick tipo B debería añadirse a la lista de entidades que pueden mostrar este aspecto⁵. La infiltración pulmonar progresiva es una causa importante de morbimortalidad. Hasta la fecha, no se ha documentado ningún tratamiento exitoso para la afectación pulmonar causada por la enfermedad de Niemann-Pick. El lavado del pulmón completo parece ser un tratamiento potencialmente útil⁶.

En nuestro caso, se observó aspecto en vidrio deslustrado, engrosamiento intersticial peribroncovascular y en septos interlobulares así como nódulos pulmonares en ambos pulmones. Todos estos hallazgos se realizaron con la técnica TCAR y son importantes para determinar la existencia de enfermedad pulmonar intersticial.

En conclusión, ante un trastorno de almacenamiento de lípidos, debe tenerse en cuenta la posibilidad de afectación pulmonar, especialmente en la infancia. Para confirmarlo, la técnica radiológica más fiable es la TCAR (fig. 1).

Bibliografía

1. Muntaner L, Galms A, Chabas A, Herrera M. Imaging features of type-B Niemann-Pick disease. *Eur Radiol.* 1997;7:361-4.

doi:10.1016/j.arbres.2009.10.015

2. Coussement A, Aiem A, Forderer A, Albertini M. The pure visceral form of Niemann-Pick disease in childhood. Review of the literature and report of a case. *J. Radiol.* 1988;69:783-5.
3. Ferretti GR, Lantuejoul S, Brambilla E, Coulomb M. Pulmonary involvement in Niemann-Pick disease subtype B: CT findings. *J Comput Assist Tomogr.* 1996;20:990-2.
4. Alymlahi E, Dafiri R. Pulmonary involvement in Niemann-Pick type B disease. *J Postgrad Med.* 2004;50:289-90.
5. Mendelson DS, Wasserstein MP, Desnick RJ, Glass R, Simpson W, Skloot G, et al. Type B Niemann-Pick disease: Findings at chest radiography, thin-section CT, and pulmonary function testing. *Radiology.* 2005;238:339-45.
6. Nicolson AG, Wells AU, Hooper J, Hansell DM, Kelleher A, Morgan C. Successful treatment of endogenous lipid pneumonia due to Niemann-Pick type B disease with whole-lung lavage. *Am. J Respir Crit Care Med.* 2002;165:128-131.

Huseyin Ozkurt*, Guzide Toksoy y Muzaffer Basak

Departamento de Radiología, Hospital para la Docencia y la Investigación Sisli Etfal, Estambul, Turquía

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drhozokurt@yahoo.com (H. Ozkurt).