

**Respuesta de los autores****Author's Reply**

Sr. Director:

Tal como refieren los autores de la carta<sup>1</sup>, la elección del abordaje quirúrgico sigue siendo un tema en controversia, acentuado por la escasa casuística que existe en la literatura. Algunos autores abogan por abordajes poco invasivos: drenaje percutáneo<sup>2</sup>, mediastinotomía anterior<sup>3</sup> o videotoracoscopia<sup>4</sup>. Otros autores desaconsejan<sup>5</sup> estas vías, ya que las consideran incompletas o inadecuadas.

Durante los 11 años de nuestro estudio, cada cirujano ha elegido la vía de abordaje buscando la mayor rentabilidad y seguridad, y para nosotros la toracotomía posterolateral es la incisión que ofrece el mejor campo quirúrgico (aunque en su contra, precisa de decúbito lateral durante la intervención, una posición mal tolerada en un paciente comprometido y provoca un patrón restrictivo por dolor en el postoperatorio). Los resultados de Misthos et al<sup>5</sup> avalan nuestra decisión, ya que obtienen una supervivencia del 91% cuando realizan un desbridamiento mediante cervicotomía y toracotomía, y una mortalidad del 50% cuando solo se efectúa una cervicotomía.

De todas formas, como comentan los autores de la carta, el objetivo final de la cirugía es el desbridamiento de los abscesos y la colocación de sondas que permitan el drenaje mantenido, por lo que la elección de la vía va a depender en muchos casos de las experiencias del cirujano en relación a esta patología.

Pero sí queremos hacer hincapié en que la mediastinitis necrosante descendente es una enfermedad potencialmente letal

Véase contenido relacionado en DOI: 10.1016/j.arbres.2010.07.004

doi:10.1016/j.arbres.2010.09.001

### Síndrome de estrecho torácico superior originado por paraganglioma subclavio

#### Superior Thoracic Outlet Syndrome Caused by a Subclavian Paraganglioma

Sr. Director:

Los paragangliomas son tumores poco frecuentes de estirpe neuroendocrina cuyo origen embriológico es la cresta neural, que se encuentran habitualmente en torno a estructuras vasculares o nerviosas. El interés de nuestro caso radica en la localización extremadamente infrecuente del tumor y la clínica originada, un síndrome de estrecho torácico con afectación neurológica por compresión del plexo braquial, nunca antes descrito con esta etiología.

Presentamos un paciente varón de 31 años que refiere parestesias y crisis severas de dolor tipo neuropático y carácter intermitente en miembro superior derecho desde hace tres años. Sin antecedentes de interés. No existe edematización del miembro ni cambios de coloración y los pulsos están presentes a todos los niveles. Las maniobras del estrecho torácico superior son negativas. Existe una zona dolorosa a la palpación en la región supraclavicular derecha.

Se realiza una resonancia magnética nuclear (RMN), que identifica una tumoración de contornos bien definidos localizada detrás y por encima de la clavícula, inmediatamente posterior a la vena subclavia derecha, por delante de los músculos escaleno medio

que precisa de un tratamiento multidisciplinar y agresivo para reducir su mortalidad y la vía de acceso debe proporcionar una visión excelente, que permita un desbridamiento amplio y que evite lesiones innecesarias de los órganos, vasos y nervios que allí se hospedan.

**Bibliografía**

- Honguero Martínez AF, Alberto Rombolá C, León Atance P. Mediastinitis necrosante descendente. Arch Bronconeumol. 2010;46:610.
- Ho MW, Dhariwal DK, Chandrasekhar J, Patton DW, Silvester KC, Sadiq S, et al. Use of interventional radiology in the management of mediastinitis of odontogenic origin. Br J Oral Maxillofac Surg. 2006;44:538-42.
- Makeieff M, Gresillon N, Berthet JP, Garrel R, Crampette L, Marty-Ane C, et al. Management of descending necrotizing mediastinitis. Laryngoscope. 2004;114:772-5.
- Endo S, Hasegawa T, Sato Y, Sohara Y. Is video-assisted thoracoscopic surgery an optimal approach for descending necrotizing mediastinitis? Ann Thorac Surg. 2005;79:751.
- Misthos P, Katsaragakis S, Kakaris S, Theodorou D, Skottis I. Descending necrotizing anterior mediastinitis: analysis of survival and surgical treatment modalities. J Oral Maxillofac Surg. 2007;65:635-9.

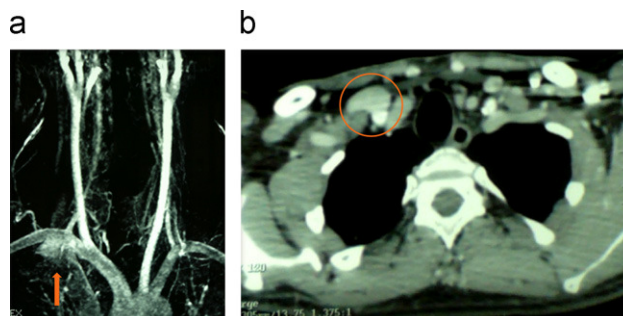
Maria Deu-Martín

Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España

Correo electrónico: mdeumartin@gmail.com

y posterior, con unas medidas de 23 × 36 × 30 mm de diámetro (fig. 1a). Mediante biopsia percutánea se llega al diagnóstico anatómico-patológico de paraganglioma. Para completar el estudio de cara a la intervención quirúrgica pertinente, se realiza una tomografía computarizada (fig. 1b) y una angiografía de troncos supraaórticos (en reposo e hiperextensión), donde no se aprecia compromiso vascular ni hipervascularización significativa.

En la intervención se resecó la tumoración mediante abordaje doble supra e infraclavicular. No existieron complicaciones en el postoperatorio inmediato y el paciente recibió el alta hospitalaria



**Figura 1.** a) Resonancia magnética nuclear, donde se aprecia la íntima relación de la tumoración con los vasos subclavios. b) Tomografía computarizada que muestra los contornos bien definidos y la localización retroclavicular del tumor.

a los tres días de la intervención. Tres años después continúa asintomático.

El llamado síndrome de estrecho torácico superior (TOS) agrupa distintas patologías que afectan al plexo braquial y/o a los vasos subclavios a su paso por tres comprometidas regiones anatómicas: el triángulo interescalénico, el espacio costoclavicular y el espacio subpectoral. La compresión puede ocurrir a cualquiera de estos niveles, por etiologías diversas que poco tienen en común. Existe un grupo de patología tumoral infrecuente que puede originar un TOS por compresión, donde se han descrito casos aislados de tumor desmóide<sup>1</sup>, lipoma<sup>2</sup> o hemangioma de la primera costilla<sup>3</sup> entre otros. En nuestra revisión de la literatura no hemos encontrado ningún caso de paraganglioma subclavio como causa de TOS.

La tasa de crecimiento de los paragangliomas es lenta y por lo general son benignos. El criterio de malignidad no viene definido por la histopatología del tumor, sino por la invasión a órganos vecinos, metástasis o recurrencia, observadas en un 5-10% del total<sup>4</sup>. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica, considerada una cirugía de riesgo por su localización anatómica, estrecha relación con estructuras vasculo-nerviosas e hipervascularización del tumor. La principal complicación postoperatoria es el déficit sensitivo o motor condicionado por la lesión de estructuras nerviosas adyacentes. La radioterapia está indicada en casos inoperables o de modo complementario a la cirugía tras exéresis parcial. De todos modos, esta terapia no suele conseguir la completa erradicación del tumor<sup>5</sup>.

doi:10.1016/j.arbres.2010.07.009

## Bibliografía

1. Gehman KE, Currie I, Ahmad D, Parrent A, Rizkalla K. Desmoid tumour of the thoracic outlet: an unusual cause of thoracic outlet syndrome. *Can J Surg.* 1998;4:404-6.
2. Sergeant G, Gheysens O, Seynaeve P, Van Cauwelaert J, Ceuppens H. Neurovascular compression by a subpectoral lipoma. A case report of a rare cause of thoracic outlet syndrome. *Acta Chir Belg.* 2003;103:528-31.
3. Yeow KM, Hsieh HC. Thoracic outlet syndrome caused by first rib hemangioma. *J Vasc Surg.* 2001;33:1118-21.
4. Mondragón-Sánchez A, Montoya Rojo G, Shuchleib-Chaba S. Tumor de cuerpo carotídeo (paraganglioma). *An Med Asoc Med Hosp ABC.* 2003;48:233-6.
5. Maier W, Marangos N, Laszig R. Paraganglioma as a systemic syndrome: pitfalls and strategies. *J Laryngol Otol.* 1999;113:978-82.

Santiago Figueroa Almánzar<sup>a,\*</sup>, Ignacio Artigues Rojas<sup>b</sup> y Néstor Martínez Hernández<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía Torácica, Consorcio Hospital General Universitario, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Angiología y Cirugía Vascul, Consorcio Hospital General Universitario, Valencia, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: figue81@gmail.com (S. Figueroa Almánzar).

## Hemosiderosis pulmonar idiopática en la infancia: buena respuesta al tratamiento con esteroides sistémicos, hidroxycloquinina y budesonida inhalada

### *Idiopathic Pulmonary Haemosiderosis in childhood: A Good Response to Systemic Steroids, Inhaled Hydroxychloroquine and Budesonide*

Sr. Director:

La hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI) es una causa rara y potencialmente mortal de hemorragia alveolar difusa. Se caracteriza por la presencia de infiltrados pulmonares cambiantes, hemoptisis y anemia ferropénica; sin manifestaciones sistémicas ni renales asociadas<sup>1,2</sup>. La presentación clínica varía desde hemoptisis fulminante o fallo respiratorio agudo hasta clínica respiratoria insidiosa o anemia ferropénica refractaria al tratamiento<sup>1,3,5</sup>.

Se presenta el caso de un varón de 10 años, sin patología respiratoria previa, con tos irritativa y disnea progresiva de un año de evolución acompañada de hemoptisis en los últimos 6 meses. A la exploración destacaba obesidad (IMC 27) y palidez cutáneo-mucosa. En las pruebas complementarias se evidenció anemia ferropénica (hemoglobina 10,3 mg/dl, hematocrito 32%). El estudio de función renal, hepática, iones, coagulación y orina resultaron normales. Test del sudor 12 mEq/l. Los cultivos de esputo fueron negativos y el mantoux de 0 mm. En la radiografía de tórax se apreciaba engrosamiento hiliar con infiltrado intersticial bilateral predominantemente en lóbulos inferiores. El TAC se muestra en el anexo 1. El estudio cardiológico fue normal. Inmunoglobulinas, complemento, FR, ANA, ANCA, antiDNA, antiMBG, IgA ATT y precipitinas a leche de vaca negativos. El estudio de función pulmonar mostró un patrón restrictivo:

espirometría forzada: FEV1 79%, FVC 80%, FEV1/FVC 90%, broncodilatación negativa, y pletismografía: TLC 67%, FVC 67%, VR 21%, con disminución moderada de la capacidad de difusión de CO. No se observaron alteraciones macroscópicas en la fibrobroncoscopia, obteniendo líquido serohemático con abundantes hematíes (49%) y hemosiderófagos (41%) en el lavado broncoalveolar. Los cultivos para hongos, bacterias y micobacterias de fueron negativos.

El paciente fue diagnosticado de HPI ante la ausencia de hallazgos que sugiriesen otras patologías responsables del sangrado alveolar. Se inició tratamiento con prednisona oral (2 mg/kg/día), budesonida inhalada (400 µg/día), hidroxycloquinina (7 mg/kg/día), sulfato ferroso y salbutamol inhalado a demanda. A los dos meses se inicia descenso de prednisona oral, presentando dos episodios de hemoptisis escasos; no obstante, refiere mejor resistencia al esfuerzo físico y desaparece la anemia. A los 14 meses, sin síntomas y recibiendo 10 mg de prednisona cada 48 h, comienza el descenso de hidroxycloquinina, suspendiéndola a los 2 años de su inicio; finaliza 10 meses después la prednisona. Actualmente, 3 años y medio después del diagnóstico, recibe budesonida inhalada (400 µg/día) y no ha tenido nuevas exacerbaciones, únicamente presenta disnea a esfuerzos intensos. Los controles analíticos, radiológicos y de función pulmonar han sido normales y no ha experimentado efectos adversos a la medicación.

Resulta difícil establecer recomendaciones sobre el manejo de la HPI. Las series de casos publicadas cuentan con número limitado de pacientes y la respuesta a los fármacos es variable. Los corticoides sistémicos representan la primera línea en el tratamiento agudo; parecen controlar el sangrado, mejorar la radiología y disminuir la morbimortalidad<sup>1,3-5</sup>. Los beneficios a largo plazo son menos evidentes; aunque su uso prolongado, se relaciona con mayor supervivencia, disminución de reagudizaciones y menor fibrosis pulmonar<sup>1-4,6</sup>. Los efectos adversos por el