

Cartas al Director

Bronquitis plástica idiopática como causa infrecuente de atelectasia pulmonar masiva recurrente



Idiopathic Plastic Bronchitis as an Uncommon Cause of Massive Pulmonary Atelectasis

Sr. Director:

La bronquitis plástica (BP) es una patología infrecuente caracterizada por la formación de moldes bronquiales que ocluyen parcial o totalmente la luz bronquial^{1,2}. Se describe como una complicación de enfermedades respiratorias, anomalías linfáticas, infecciones y sobre todo después de la cirugía de cardiopatías congénitas, especialmente Fontan^{1,2}, siendo frecuente su confusión con broncoaspiraciones². Presentamos un caso de una BP idiopática.

Varón de 10 años ingresado por tos irritativa, dolor en hemitórax izquierdo y disnea de 3 semanas de evolución. Exploración: destacaba marcada hipoventilación de hemitórax izquierdo. La radiografía anteroposterior de tórax reveló un colapso pulmonar izquierdo (fig. 1A). Ante la sospecha de neumonía, inicia antibioterapia intravenosa, sin mejoría clínica ni radiológica. Realizamos TAC pulmonar, que muestra atelectasia del lóbulo superior e inferior izquierdos secundaria a una estenosis bronquial ubicada a 2 cm de la carina. Rehistoriando a la madre, refiere una crisis de sofocación comiendo hamburguesa, hacía aproximadamente 2 meses. Ante la sospecha de cuerpo extraño (CE), se realizó fibrobroncoscopia que demostró un CE en el bronquio principal izquierdo. Se extrajeron múltiples fragmentos (fig. 1B,C) mediante broncoscopia rígida (BR). A las 2 semanas sufre un empeoramiento. Repetimos fibrobroncoscopia, que evidencia restos de CE intrabronquial amarillentos, que son extraídos mediante BR. El estudio anatomopatológico objetivó un material mucoso y fibrinopurulento. Ante todo esto, se diagnosticó de BP, comenzando

tratamiento con DNAsa nebulizada. Tras 2 recaídas de la atelectasia, añadimos prednisona oral (2 mg/kg/día), azitromicina (500 mg/24 h, 3 días/semana) y N-acetilcisteína nebulizada. Se realizan múltiples pruebas complementarias para descartar patologías asociadas a BP, que resultaron todas negativas. Actualmente, después de 2 años, el paciente permanece asintomático y mantiene tratamiento con azitromicina.

La BP es una enfermedad pulmonar rara y heterogénea¹. Generalmente los casos documentados son secundarios a alguna enfermedad subyacente¹. La clasificación más aceptada es la de Seear, basada en la naturaleza del molde bronquial y la enfermedad subyacente²; la tipo I (inflamatoria) se caracteriza por moldes de fibrina, cristales de Charcot-Leyden y eosinofilia y generalmente se asocia a alergias o patologías inflamatorias²; la tipo II se caracteriza por moldes de mucina y es generalmente secundaria a una cardiopatía congénita². Las manifestaciones clínicas son variadas e inespecíficas, incluyendo expulsión de moldes bronquiales, disnea, sibilancias, fiebre y tos, simulando una crisis de asma o aspiración de CE^{1,2}, igual que nuestro paciente. Los hallazgos radiológicos son inespecíficos, destacando atelectasia del segmento afectado e hiperinflación compensatoria²; un hallazgo radiológico más específico es la presencia de una opacidad alargada con bordes ondulados². El tratamiento es controvertido y generalmente está basado en casos aislados o series de casos heterogéneos². Destacan la azitromicina³, las nebulizaciones con N-acetilcisteína, urocinasa o activador tisular del plasminógeno recombinante (rt-PA) y DNAsa, fisioterapia respiratoria, los corticoides en las BP asociada con asma o infecciones⁴ y en los casos más graves extracción de los moldes por broncoscopia^{1,2}. El pronóstico generalmente es bueno¹, salvo en las asociadas a cardiopatía congénita, donde alcanzan una mortalidad del 29% y una tasa de episodios aparentemente letales en hasta el 41% de los pacientes⁵. Cabe destacar que, a pesar de su rareza, es necesario considerar esta patología en el diagnóstico diferencial de CE intrabronquial, especialmente en los casos de atelectasias recurrentes.

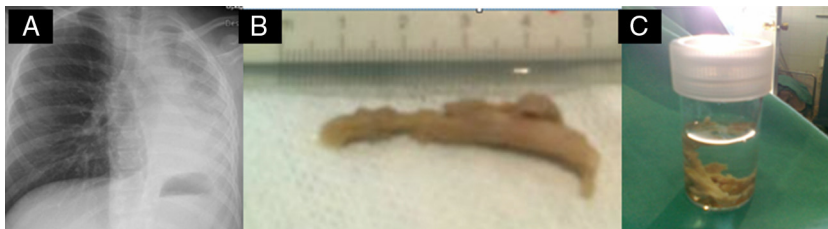


Figura 1. A) Atelectasia pulmonar izquierda masiva. B) Molde bronquial de hasta 4 cm de longitud extraído mediante broncoscopia rígida. C) Otros moldes bronquiales.

Bibliografía

1. Mendoza Soto A, Galleti L, Gómez de Quero P, Ramos Casado MV, Velasco Bayón JM. Bronquitis plástica. A propósito de un caso y revisión de los casos asociados a cirugía de Fontan. *An Pediatr (Barc)*. 2005;62:72-5.
2. Kruger J, Shpringer CH, Picard E. Thoracic air leakage in the presentation of cast bronchitis. *Chest*. 2009;136:615-7.
3. Schultz KD, Oemermann CM. Treatment of cast bronchitis with low-dose oral azithromycin. *Pediatric Pulmonol*. 2003;35:139-43.
4. Eberlein MH, Drummond MB, Haponik EF. Plastic bronchitis. A management challenge. *Am J Med Sci*. 2008;335:163-9.
5. Brogan TV, Finn LS, Pyskaty Jr DJ, Redding GJ, Ricker D, Inglis A, et al. Plastic bronchitis in children: A case series and review of the medical literature. *Pediatric Pulmonol*. 2002;3:482-7.

Paula Méndez Abad, Isabel Delgado Pecellín* y
Juan Pedro González Valencia

Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: idelpe@gmail.com (I. Delgado Pecellín).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2013.12.004>

Una masa intracisural infrecuente: tumor neuroectodérmico primitivo pleural



An uncommon intrafissural mass: Pleural primitive neuroectodermal tumor

Sr. Director:

Presentamos el caso de una paciente joven asintomática, que presentó una masa torácica con un diagnóstico final de tumor neuroectodérmico primitivo (TNEP) intracisural. La paciente era una mujer de 27 años en la que se detectó accidentalmente una masa pulmonar en una radiografía de tórax. Todos los análisis de laboratorio dieron resultados normales. La tomografía computarizada (TC) mostró una masa elíptica, heterogénea, con captación de contraste, en el hemitórax izquierdo, de un diámetro de ~12 cm y bordes lisos. La masa estaba situada en el interior de la cisura oblicua de la pleura izquierda (fig. 1). La citología mediante aspiración por punción con aguja fina bajo guía de TC no fue concluyente. La resección quirúrgica evidenció una masa intracisural. La tinción de hematoxilina y eosina mostró un patrón de células redondas sólidamente compactadas con una sorprendente uniformidad. Inmunohistoquímicamente, las células tumorales eran intensamente positivas para MIC2 (CD99) y para vimentina. Otros marcadores, como citoqueratina (CK), cáncer de pulmón microcítico, cromogranina, CK7, CK19 y factor de transcripción tiroideo 1, fueron negativos. Los estudios de genética molecular con el empleo de hibridación de fluorescencia *in situ* mostraron una translocación positiva de los brazos largos de los cromosomas 11 y 22 [t(11;22)(q24;q12)]. Estos resultados eran compatibles con un TNEP. Los métodos estándares de estadificación, incluida la

resonancia magnética (RM) cerebral, la RM de todo el cuerpo, la TC abdominal y la gammagrafía ósea, no detectaron metástasis a distancia. Tras una resección quirúrgica completa, la paciente fue tratada con quimioterapia. Posteriormente ha seguido un control ambulatorio y su estado se ha mantenido inalterado durante un período de seguimiento de 2 años.

Los TNEP torácicos, también denominados tumores de Askin, tienen su origen probablemente en las células embrionarias de la cresta neural. Están formados por células redondas pequeñas con diferenciación neural, y se asocian a una translocación del cromosoma 22^{1,2}. Es característico que aparezcan en los tejidos blandos del tórax. La localización del tumor primario en el interior del pulmón es muy poco frecuente, pero a menudo hay afectación pleural³. Los pacientes suelen ser niños o adultos jóvenes, aunque el TNEP puede aparecer a cualquier edad. El dolor en la pared torácica es la forma de presentación más frecuente y puede acompañarse de derrame pleural y disnea⁴.

La observación más frecuente en la TC en los TNEP es una masa con captación heterogénea de contraste. Ocasionalmente se observa un área central de baja densidad, sin captación de contraste, en el interior de la masa. El aspecto heterogéneo de las neoplasias grandes suele deberse a áreas focales de hemorragia o necrosis⁵.

El diagnóstico del tumor se hace con el empleo de varias técnicas como la microscopía óptica, histológicamente por la presencia de células redondas pequeñas dispuestas en un patrón lobular y asociadas con rosetas oseudorrosetas, y por los signos inmunohistoquímicos y ultraestructurales de diferenciación neural. En la actualidad se cree que la translocación recíproca de los brazos largos de los cromosomas 11 y 22 [t(11;22)(q24;q12)] es característica de esta familia de tumores¹. Aunque no hay unas directrices estándares para el tratamiento, la quimioterapia neoadyuvante y

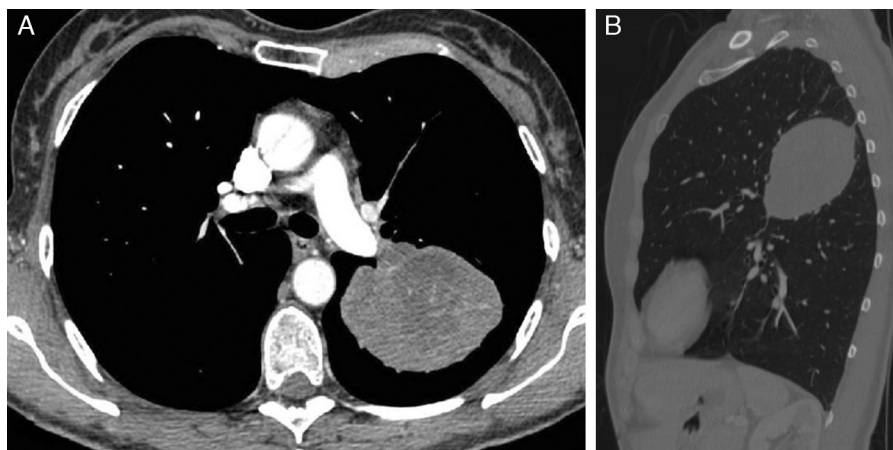


Figura 1. Imágenes de tomografía computarizada de tórax [Axial (A) y sagital (B)] que muestran una lesión tumoral heterogéneamente elíptica de mejora del contraste en la fisura oblicua del hemitórax izquierdo.