

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

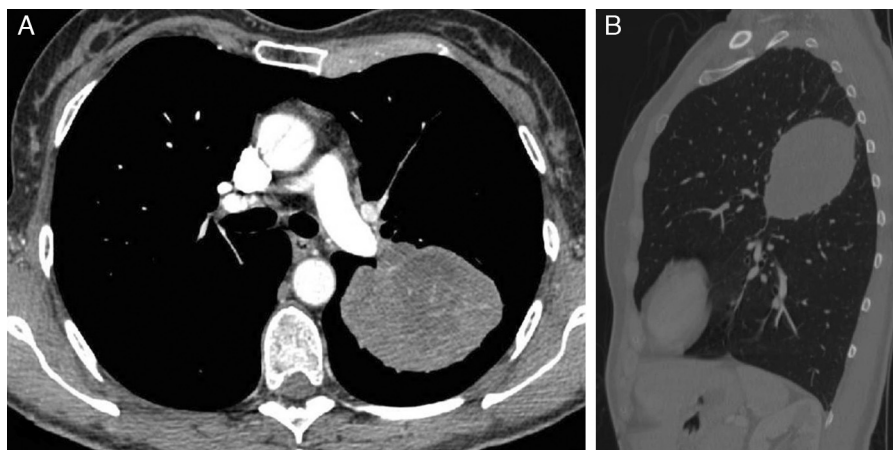


Figura 1. Imágenes de tomografía computarizada de tórax [Axial (A) y sagital (B)] que muestran una lesión tumoral heterogéneamente elíptica de mejora del contraste en la fisura oblicua del hemitórax izquierdo.

resección quirúrgica con o sin radioterapia como terapia local, seguida de quimioterapia adyuvante parece ser la mejor opción². En conclusión, aunque los TNEP cisurales primarios son un sarcoma de tejidos blandos extremadamente infrecuente, es preciso contemplar esta posibilidad en el diagnóstico diferencial de una masa cisural primaria.

Bibliografía

1. Suárez Antelo J, Rodríguez García C, Montero Martínez C, Vereza Hernando H. Pulmonary Ewing sarcoma/primitive neuroectodermal tumor: A case report and a review of the literature. Arch Bronconeumol. 2010;46:44-6.
2. Biswas B, Agarwala S, Shukla NK, Deo S, Sharma D, Thulker S, et al. Evaluation of outcome and prognostic factors in thoracic primitive neuroectodermal tumor: A study of 84 cases. Ann Thorac Surg. 2013;96:2006-14.
3. Askin FB, Rosai J, Sibley RK, Dehner LP, McAlister WH. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood: A distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. Cancer. 1979;43:2438-51.
4. Saifuddin A, Robertson RJ, Smith SE. The radiology of Askin tumours. Clin Radiol. 1991;43:19-23.

5. Sallustio G, Pirroni T, Lasorella A, Natale L, Bray A, Marano P. Diagnostic imaging of primitive neuroectodermal tumour of the chest wall (Askin tumour). Pediatr Radiol. 1998;28:697-702.

Bruno Hochhegger^{a,b}, José Carlos Felicetti^a y Edson Marchiori^{b,*}

^a *Pavilhão Pereira Filho, Post graduation Program in Pulmonary Sciences of Federal University of Rio Grande do Sul, Rio Grande do Sul, Brasil*

^b *Department of Radiology, Federal University of Rio de Janeiro, Rio de Janeiro, Brasil*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: edmarchiori@gmail.com (E. Marchiori).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.01.003>

Tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada positiva y nódulos pulmonares múltiples: un diagnóstico poco habitual



Positive Positron Emission Tomography/computed Tomography Scan and Multiple Pulmonary Nodules: An Unusual Diagnosis

Sr. Director:

La amiloidosis es una enfermedad infrecuente que es consecuencia del depósito de fibrillas de amiloide formadas por proteína insoluble en diversos tejidos¹. No se han identificado los factores genéticos y ambientales que influyen en la susceptibilidad individual a los depósitos de amiloide².

La amiloidosis pulmonar primaria es una manifestación de la enfermedad muy poco frecuente, que está limitada a los pulmones y estructuras asociadas, sin afectación de ningún otro órgano²⁻⁴.

Los nódulos de amiloide en el parénquima pulmonar suelen ser un hallazgo accidental que es preciso diferenciar de otras enfermedades^{4,5}. Los nódulos de amiloide pulmonares con captación en la tomografía por emisión de positrones (PET) son muy poco frecuentes. Solamente hay 7 casos publicados hasta el momento en la literatura médica en lengua inglesa¹.

Un varón de 80 años de edad, exfumador, acudió por disnea y manifestaciones sistémicas (astenia, anorexia y pérdida de peso) de unos pocos meses de evolución. La exploración física y los análisis de laboratorio no mostraron alteraciones significativas. La radiografía de tórax mostró múltiples lesiones nodulares dispersas por todos los campos pulmonares. La TC toracoabdominal mostró lesiones pulmonares nodulares dispersas, de contornos lobulados y sin calcificaciones, en ambos pulmones (fig. 1). La broncoscopia no mostró microorganismos ni células malignas. La PET-TC llegó a la conclusión de que algunas lesiones de ambos pulmones tenían una afinidad significativamente mayor por la FDG y que no había signos de lesiones de captación elevada en ningún otro lugar del organismo. Las pruebas de la función pulmonar mostraron una obstrucción moderada de las vías aéreas. Las biopsias transtorácica y transbronquial mostraron células amorfas con características de amiloide. Después de 24 meses, el paciente mantiene un buen estado clínico y está siendo tratado con un broncodilatador de acción prolongada (LABA) inhalado y un corticosteroide inhalado.

La amiloidosis pulmonar primaria se clasifica en 4 tipos: amiloidosis traqueobronquial, amiloidosis nodular, amiloidosis

intersticial infiltrante y amiloidosis de ganglios linfáticos. La evaluación anatómica y funcional en la amiloidosis del aparato respiratorio debe incluir probablemente radiografía simple, TC, endoscopia y pruebas de la función respiratoria⁵.

Radiológicamente, la amiloidosis pulmonar parenquimatosa nodular primaria se manifiesta por nódulos únicos o múltiples en cualquier lóbulo, y debe tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de las neoplasias pulmonares primarias o metastásicas, la tuberculosis pulmonar, la sarcoidosis pulmonar y las enfermedades del tejido conjuntivo². Los nódulos son generalmente periféricos y subpleurales y presentan 4 características típicas en la TC: contornos bien delimitados y lobulados, calcificación, a menudo central o de patrón irregular en el interior del nódulo, con múltiples formas y tamaños y crecimiento lento, a menudo a lo largo de años, sin remisión³.

La F-FDG PET-TC es ampliamente utilizada en la detección del cáncer². Al igual que ocurre con otras modalidades diagnósticas, pueden producirse resultados falsos positivos y ciertos trastornos no cancerosos, como tuberculosis, sarcoidosis, enfermedades fúngicas, enfermedad pulmonar intersticial, artrosis, trombosis vasculares, osteoporosis y nódulos reumatoides, pueden mostrar tasas metabólicas altas^{1,2}. Nuestro caso, al igual que los casos descritos por Khan et al.¹ y Zhang et al.², presentaba múltiples nódulos de amiloidosis pulmonar con una captación de F-FDG moderada.

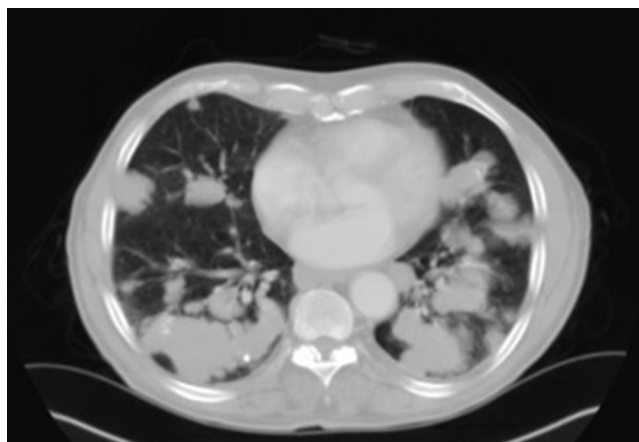


Figura 1. TC torácica en la que se aprecian lesiones nodulares pulmonares dispersas de contornos lobulados.