



Figura 1. A) Masa pulmonar en la periferia del LSD con centro hipodenso, de aspecto necrótico-abcesificado, con una pequeña burbuja aérea en su interior (imagen TC en ventana mediastino). B) Desaparición de la imagen previamente descrita, con aparición de un nuevo nódulo pulmonar cavitado en la proximidad. Se observan también la presencia de engrosamientos de paredes bronquiales e impactaciones bronquiolares en LSD (imagen TC en ventana pulmón). C) Desaparición de los hallazgos previos (imagen TC de control en ventana pulmón).

de curso migratorio, afectación descrita como muy inusual⁵. Las alteraciones histopatológicas más habituales son la inflamación de la vía aérea y las bronquiectasias². En la biopsia pulmonar de nuestro paciente, se encontraron focos de neumonía organizada y nódulos necrobióticos. Estas zonas necróticas, evidenciadas por TC como abscesos, aparecieron de forma intermitente en la evolución del paciente. Hasta la fecha, se han descrito casos de brotes de neumonía organizada asociados a la CU⁴, pero los nódulos necrobióticos son más infrecuentes². El tratamiento de la afectación pulmonar de la CU se basa en la corticoterapia⁴. En nuestro paciente, la respuesta al tratamiento con corticoides fue excelente, con completa resolución clínica y radiológica a las 2 semanas de su inicio.

En conclusión, presentamos un caso de afectación pulmonar de CU que destaca por presentarse en forma de brotes que cursan con hemoptisis, insuficiencia respiratoria e imágenes radiológicas nodulares pulmonares cavitadas migratorias, sin clínica intestinal asociada. El diagnóstico definitivo se obtuvo tras biopsia pulmonar y la respuesta al tratamiento esteroideo fue absoluta.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses relacionado directa o indirectamente con los contenidos del documento.

Bibliografía

1. Danese S, Fiocchi C. Ulcerative colitis. *N Engl J Med.* 2011;365:1713-25.
2. Camus P, Colby TV. The lung in inflammatory bowel disease. *Eur Respir J.* 2000;15:5-10.
3. Black H, Mendoza M, Murin S. Thoracic manifestations of inflammatory bowel disease. *Chest.* 2007;131:524-32.
4. Storch I, Sachar D, Katz S. Pulmonary manifestations of inflammatory bowel disease. *Inflamm Bowel Dis.* 2003;9:104-15.
5. Carrascosa M, Salcines-Caviedes J, Millán MV, Martín MC, Murguiondo MZ, Gutiérrez PG, et al. Pulmonary nodules as respiratory manifestation of inflammatory bowel disease: Case report and review. *Inflamm Bowel Dis.* 2011;17:E99-101.

Silvia Barril^a, Ana Rodrigo-Troyano^a, Ana Giménez^b y Oriol Sibila^{a,*}

^a Servei de Pneumologia, Departament de Medicina, Hospital Santa Creu i Sant Pau, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

^b Servei de Radiologia, Departament de Medicina, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Universitat Autònoma de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: osibila@santpau.cat (O. Sibila).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.07.006>

Mortalidad en el síndrome de obesidad-hipoventilación y factores de riesgo pronóstico



Mortality in obesity-hypoventilation syndrome and prognostic risk factors

Sr. Director:

Hemos leído con interés la carta enviada a ARCHIVOS DE BRONCO-NEUMOLOGÍA en relación con nuestro artículo «Ventilación mecánica no invasiva en pacientes con síndrome de obesidad hipoventilación. Resultados a largo plazo y factores pronósticos»¹, carta que agradecemos y que trataremos de responder.

Compartimos que el no disponer de datos de comorbilidad es la mayor limitación del estudio, sobre todo teniendo en cuenta que el objetivo fundamental de este era establecer factores pronósticos de mortalidad. Sin embargo, en el diseño original de la base de datos no contemplamos la inclusión de aquella y no hemos querido realizar una búsqueda retrospectiva en las historias clínicas que

hubiera reducido la calidad de los datos. Si bien haber introducido comorbilidad en el análisis hubiese sido interesante, su ausencia no interfiere con los resultados encontrados: que los pacientes con síndrome de apnea del sueño y los que tienen una menor alteración de la función ventilatoria cuando entran en programa de ventilación, son aquellos que tienen mejor pronóstico.

En cuanto a los aspectos metodológicos que preocupan a los autores de la carta, tanto el inicio como el control de la técnica de soporte ventilatorio en los pacientes sigue las normativas de recomendación. La presión de soporte (PS) mínima utilizada era de 10 cm de agua que se incrementaba según respuesta gasométrica y tolerancia, hasta 16. Cuando con la PS inicial no se conseguía una saturación del 90%, se incorporaba oxígeno suplementario hasta alcanzar dicha saturación, si bien la FiO₂ se modificaba posteriormente en función de las cifras gasométricas y de saturación alcanzados con la PS eficaz o máxima. La elección de pruebas de análisis estadístico para comparación se ha realizado en función del tamaño muestral y la distribución de normalidad, habiéndose utilizado pruebas no paramétricas, asumiendo penalización en resultados.

Aunque para el análisis evolutivo de la función pulmonar e intercambio gaseoso se han incluido todos los pacientes hasta el momento de su salida del programa de ventilación, el análisis de supervivencia se ha llevado a cabo de forma exclusiva con los pacientes que han seguido en ventilación hasta producirse el evento muerte, por lo que los pacientes que salieron del programa por mal cumplimiento no han sido introducidos en dichos análisis. Como bien dicen los autores de la carta y ha sido confirmado por un estudio de muy reciente publicación², la adherencia es un factor fundamental para que la ventilación no invasiva sea efectiva.

Consideramos especialmente relevante la monitorización nocturna de los pacientes. Aceptando que son necesarios estudios que permitan poner en valor el control mediante poligrafía y/o polisomnografía, no nos cabe duda que resulta fundamental disponer de control de la eficacia de la ventilación en términos de PaCO₂, el valor que directamente se relaciona con la ventilación alveolar. En nuestra opinión, corroborada por otros autores³, esto es fundamental y nosotros lo hemos realizado de forma rutinaria: tanto al inicio de la ventilación como en todas las visitas de seguimiento se ha llevado a cabo una gasometría de madrugada, con el paciente en ventilación.

En resumen, aun con la limitación de no disponer de datos que evalúen el impacto de la comorbilidad, consideramos importante haber podido poner de manifiesto, en un estudio a largo plazo, que el grado de alteración ventilatoria constituye un factor de mal pronóstico en los pacientes con síndrome de obesidad-hipoventilación que precisan ventilación no invasiva, mientras que asociar un síndrome de apnea del sueño es un factor protector. Pensamos que la monitorización de la PaCO₂, para asegurar un soporte ventilatorio efectivo, es fundamental en la obtención de resultados.

Financiación

No existe fuente de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Ojeda Castillejo E, de Lucas Ramos P, López Martín S, Resano Barrio P, Rodríguez Rodríguez P, Morán Caicedo L, et al. Ventilación mecánica no invasiva en pacientes con síndrome de obesidad-hipoventilación. Evolución a largo plazo y factores pronósticos. Arch Bronconeumol. 2014.
- Borel JC, Pepin JL, Pison C, Vesin A, González-Bermejo J, Court Fortune I, et al. Long-term adherence with non-invasive ventilation improves prognosis in obese COPD patients. Respirology. 2014;19:857-65.
- Berry RB, Chediak A, Brown LK, Finder J, Gozal D, Iber C, et al., NPPV Titration Task Force of the American Academy of Sleep Medicine. Best clinical practices for the sleep center adjustment of non invasive positive pressure ventilation NIPPV in stable chronic alveolar hypoventilation syndromes. J Clin Sleep Med. 2010;6:491-509.

E. Ojeda Castillejo*, P. de Lucas Ramos, P. Resano Barrios, S. López Martín, P. Rodríguez Rodríguez, L. Morán Caicedo, J.M. Bellón Cano y J.M. Rodríguez González-Moro

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: e.ojeda.castillejo@gmail.com
(E. Ojeda Castillejo).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.07.011>

Asociación de bronquio traqueal y drenaje venoso pulmonar anómalo parcial en paciente con neurofibromatosis tipo 1 y neurofibroma del nervio vago ipsilateral



Combination of tracheal bronchus and partial anomalous pulmonary venous return in a patient with type 1 neurofibromatosis and ipsilateral vagal nerve neurofibroma

Sr. Director:

La neurofibromatosis tipo 1 (NF1) es el tipo más común de las neurofibromatosis, un grupo de trastornos genéticos del sistema nervioso que afectan principalmente al desarrollo y crecimiento de los tejidos de las células neurales. La NF1 tiene una incidencia aproximada de uno de cada 3.000 recién nacidos y se transmite a la descendencia de forma autosómica dominante, si bien hasta un 50% de los nuevos casos surgen espontáneamente mediante mutaciones *de novo*. Existen escasas referencias bibliográficas que describan la asociación de NF1 con malformaciones cardiovasculares o de la vía aérea¹.

Presentamos el caso clínico de una mujer de 45 años diagnosticada de NF1, no fumadora, que presentaba una disfagia secundaria a un tumor mediastínico posterior que comprimía el esófago torácico, compatible radiológicamente (mediante resonancia magnética) con un tumor neurogénico dependiente del nervio vago derecho. En la exploración física únicamente destacaban manchas «café con leche» en la superficie cutánea y varias cicatrices en la espalda y pared abdominal en relación con resecciones previas

de neurofibromas en dichas localizaciones. Dada la sintomatología de disfagia progresiva se decidió intervenir quirúrgicamente a la paciente del tumor mediastínico posterior. En la radiografía de tórax preoperatoria (fig. 1A) se observó un posible bronquio traqueal (BT), por lo que se decidió completar dichos estudios con una tomografía computarizada (TC) de tórax, confirmándose la existencia del BT y su asociación inesperada con un drenaje venoso pulmonar anómalo parcial (DVPAP). El DVPAP consistía en un drenaje de la vena del lóbulo superior derecho en la vena cava superior (fig. 1B-D).

La asociación de la NF1 con anomalías del desarrollo pulmonar (ya sean vasculares o de la vía aérea) y su diagnóstico en la edad adulta es excepcional y, a nuestro entender, ningún artículo ha descrito previamente su asociación simultánea con un DVPAP y un BT¹. El BT es una de las anomalías del desarrollo árbol bronquial más frecuentes y a pesar de su nombre suele originarse con más frecuencia en el bronquio principal derecho que en la propia tráquea. El BT suele diagnosticarse de forma incidental en sujetos asintomáticos a los que se realiza una broncoscopia o una TC de tórax por otro motivo. No obstante, en ocasiones pueden producir hemoptisis, infecciones pulmonares recurrentes o atelectasias del lóbulo superior derecho en pacientes intubados en los que el extremo distal del tubo endotraqueal se localiza a nivel o distal al origen del BT². El DVPAP es una anomalía del desarrollo vascular consistente en el drenaje anómalo de una o más venas pulmonares en una vena sistémica (vena innominada, vena cava superior, vena ácigos, aurícula derecha, seno coronario o vena cava inferior), estableciéndose un *shunt* izquierda-derecha. Los pacientes adultos con un DVPAP presentan un riesgo de desarrollar