

## Ventilación no invasiva en la esclerosis lateral amiotrófica en pacientes ambulatorios y hospitalizados, ¿una perspectiva similar o diferente?



### *Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis in outpatients and inpatients. Different perspectives?*

Sr. Director:

La esclerosis lateral amiotrófica (ELA) es una enfermedad neuromuscular caracterizada por una degeneración progresiva de las neuronas motoras. Debido al mal pronóstico de la enfermedad, un manejo integral del paciente se ha demostrado como factor fundamental, junto al inicio precoz de la ventilación mecánica no invasiva (VMNI), para prolongar la supervivencia y mejorar la calidad de vida<sup>1</sup>.

Hemos leído con interés el artículo original de Sanjuán-López P, et al.<sup>2</sup>, que refleja la importancia de una asistencia neumológica integral y que permite detectar las posibles carencias existentes. Sin embargo, creemos que deberían tenerse en consideración algunos aspectos reflejados en el estudio:

1. La no inclusión en el estudio de pacientes manejados de manera ambulatoria limita la extrapolación de los resultados de evolución y supervivencia, puesto que al incluir solo a pacientes que han precisado ingreso hospitalario se está seleccionando a un subgrupo de pacientes que probablemente presenten una situación clínica más grave que los manejados en el domicilio. Por este motivo, hubiera sido interesante haber incluido al subgrupo de pacientes que tuvieron un manejo ambulatorio, indicando los criterios utilizados para el inicio de la VMNI y la evolución de estos pacientes.
2. Según describen los autores, el inicio de la VMNI de los pacientes incluidos en el estudio se realizó en base a criterios de insuficiencia respiratoria, no teniendo en cuenta que la indicación de la VMNI actual en pacientes con ELA se establece en base a criterios clínicos y estudios de función pulmonar<sup>3</sup>. En este sentido, cabe destacar que solo 30 de los 43 pacientes en los que se inició la VMNI durante el ingreso presentaban estudios de función pulmonar previa, lo que apoya la idea de que en muchos de los casos el inicio de la VMNI se realizó de manera tardía, pudiendo repercutir en los datos de evolución y supervivencia descritos en el artículo. Este aspecto es importante puesto que la ventaja de iniciar la VMNI mediante una evaluación neumológica precoz radica, por un lado, en la mayor probabilidad de poder

manejar a los pacientes desde consultas, manteniendo una relación estrecha entre domicilio y atención hospitalaria<sup>4</sup> y, por otro lado, en una mejoría en la calidad de vida y supervivencia. De esta forma, el ingreso hospitalario quedaría limitado a situaciones más complejas como pueden ser la desadaptación a la VMNI o complicaciones derivadas de la evolución de la enfermedad.

Consideramos que en este sentido se debe destacar el papel del neumólogo y la existencia de una unidad multidisciplinar como herramienta esencial, de tal manera que nos permita realizar una valoración integral del paciente y una evaluación neumológica precoz que nos permita un adecuado manejo del paciente, lo cual se traduce en una mejor calidad de vida y supervivencia<sup>5</sup>.

### Bibliografía

1. Aldana Espinal JM, Álvarez Rueda JM, Arispón García C, Barrera Chacón JM, Barrot Cortés E, Boceta Osuna J, et al. Guía Asistencial de Esclerosis Lateral Amiotrófica. Plan de Atención a Personas Afectadas por Enfermedades Raras de Andalucía. 2012. Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y Bienestar Social. Junta de Andalucía Edita: Servicio Andaluz de Salud. Consejería de Salud y Bienestar Social. Junta de Andalucía Avda. de la Constitución 18, 41071 Sevilla.
2. Sanjuán-López P, Valiño-López P, Ricoy-Gabaldoñ J, Vereá-Hernando H. Esclerosis lateral amiotrófica: impacto del seguimiento neumológico y ventilación mecánica en la supervivencia. Experiencia en 114 casos. Arch Bronconeumol. 2014; pii: S0300-2896(14)00177-X.
3. Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)-revised report of an EFNS task force. Eur J Neurol. 2012;19:360-75.
4. Güell MR, Antón A, Rojas-García R, Puy C, Pradas J. Atención integral a pacientes con esclerosis lateral amiotrófica: un modelo asistencial. Arch Bronconeumol. 2013;49:529-33.
5. Zoccollella S, Beghi E, Palagano G, Fraddosio A, Guerra V, Lepore V, et al. ALS multidisciplinary clinic and survival. Results from a population-based study in Southern Italy. J Neurol. 2007;254:1107-12.

Candela Caballero-Eraso<sup>a,\*</sup>, Antonio Dominguez-Petit<sup>b</sup> y Antonio M. Esquinas<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>b</sup> Servicio de Urgencias y Emergencias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla, España

<sup>c</sup> Unidad de Cuidados Intensivos, Hospital Morales Meseguer, Murcia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ccaballero-ibis@us.es](mailto:ccaballero-ibis@us.es) (C. Caballero-Eraso).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.08.011>

## Síndrome de vena cava superior secundario a una forma focal idiopática de fibrosis mediastínica



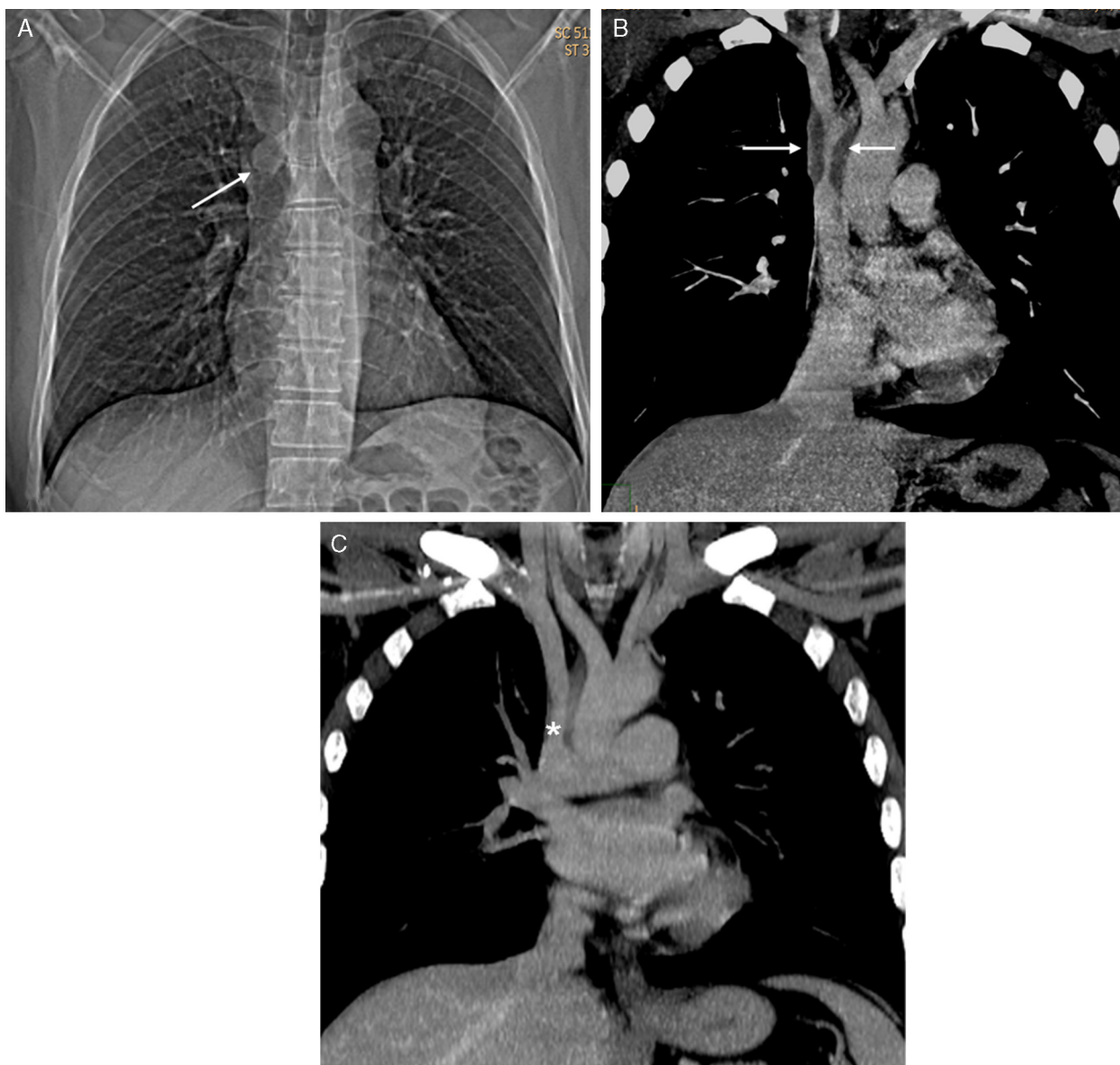
### *Superior vena cava syndrome caused by an idiopathic localized form of mediastinal fibrosis*

Sr. Director:

La fibrosis mediastínica (FM) es una de las causas benignas más frecuentes de síndrome de vena cava superior (SVCS) junto con la trombosis secundaria a dispositivos intravasculares (vías centrales, cables de marcapasos...). No obstante, la causa más frecuente de SVCS continúa siendo las neoplasias malignas, especialmente el carcinoma broncogénico. En zonas endémicas, la FM es una

complicación relativamente frecuente de las infecciones por *Histoplasma capsulatum*, si bien en nuestro medio son más frecuentes las formas idiopáticas, las formas asociadas al depósito de inmunoglobulina (Ig) G4 (en el contexto de las enfermedades relacionadas con IgG4 como la fibrosis retroperitoneal o la tiroiditis fibrosante de Riedel), o las formas secundarias a otras enfermedades granulomatosas como la tuberculosis<sup>1-4</sup>.

Presentamos el caso clínico de un varón de 44 años, no fumador, que acudió a nuestro hospital por presentar un cuadro clínico progresivo de cefalea y edema facial y de extremidades superiores de un mes de evolución. La radiografía de tórax mostró un sutil ensanchamiento mediastínico paratraqueal derecho (fig. 1A) pero sin opacidades parenquimatosas ni derrame pleural. En la exploración física únicamente destacaba una dilatación de las venas del cuello y un edema facial y cervical. En la tomografía



**Figura 1.** A) Radiografía de tórax en la que se observa un sutil ensanchamiento nodular del mediastino (flecha). No se visualizan opacidades parenquimatosas ni derrame pleural. B) Reconstrucción coronal MIP (proyección de máxima intensidad) que confirma la existencia de una masa de partes blandas que engloba circunferencialmente la VCS condicionando una estenosis severa de su luz (flechas). C) Reconstrucción coronal MIP realizada 4 semanas tras el comienzo del tratamiento que muestra una mejoría de la estenosis de la VCS (asterisco).

computarizada (TC) de tórax se confirmó la existencia de una masa de partes blandas que englobaba circunferencialmente la VCS superior condicionando una estenosis severa de su luz (fig. 1B). No se observaban estigmas radiológicos de una infección tuberculosa previa ni infiltración de otras estructuras mediastínicas ni pulmonares. La prueba de tuberculina fue negativa y el paciente nunca había visitado países de América. Los niveles séricos de IgG4 fueron normales. Se realizó un diagnóstico de presunción de una forma focal de FM, la cual se confirmó mediante mediastinoscopia. El estudio histológico mostró un tejido fibroso con agregados de células inflamatorias crónicas y abundantes haces de colágeno, sin signos de vasculitis ni granulomas. El cultivo para hongos y micobacterias del material de biopsia fue negativo. El paciente fue inicialmente tratado con corticoides sistémicos y anticoagulación, consiguiendo una mejoría clínica progresiva. Una nueva TC de control a las 4 semanas (fig. 1C) demostró una mejoría radiológica de la estenosis de la VCS, por lo que tras consultar con los Servicios de Cirugía

Torácica y de Radiología Vascul, se desestimó colocar un *stent* o realizar un *bypass*.

Creemos que nuestro caso es interesante porque ilustra la importancia de las pruebas de imagen en el diagnóstico, estudio de extensión y seguimiento de un SVCS secundario a una forma focal idiopática de FM con afectación exclusiva de la VCS.

#### Bibliografía

1. Kim DH, Jeon YS, Kim GC, Ahn IS, Kwan J, Park KS, et al. Superior vena cava syndrome caused by encircling soft tissue. *Korean J Intern Med.* 2007;22:118-21.
2. Kant S, Walsh GL. Fibrosing mediastinitis and consequent superior vena cava syndrome - a case report. *J Thorac Dis.* 2012;4:428-30.
3. Novella Sánchez L, Sanz Herrero F, Berraondo Fraile J, Fernández Fabrellas E. Mediastinal fibrosis and superior vena cava syndrome. *Arch Bronconeumol.* 2013;49:340-2.
4. Rossi SE, McAdams HP, Rosado-de-Christenson ML, Franks TJ, Galvin JR. Fibrosing mediastinitis. *Radiographics.* 2001;21:737-57.

Luis Gorospe Sarasúa<sup>a,\*</sup>, Carmen Picón Serrano<sup>a</sup>  
y Gemma María Muñoz Molina<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

<sup>b</sup> Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario Ramón y Cajal, Madrid, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [luisgorospe@yahoo.com](mailto:luisgorospe@yahoo.com) (L. Gorospe Sarasúa).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.09.001>

## Neumotórax espontáneo y consumo de cocaína



### Spontaneous pneumothorax and cocaine use

Sr. Director:

El neumotórax espontáneo (NE) asociado al consumo de marihuana o de cocaína es una enfermedad infrecuente pero conocida. Aunque demostrar efecto directo es un reto, la lesión pulmonar causada por el consumo de drogas puede predisponer a un neumotórax<sup>1</sup>. El caso que se presenta es el de un varón de 39 años, que fue remitido a nuestra unidad para recibir tratamiento por NE derecho. Había presentado ya un NE en el mismo lado 7 meses antes y había admitido consumo ocasional de cocaína. Se realizó pleurodesis mecánica mediante toracoscopia y resección del ápex del pulmón derecho. El análisis anatomopatológico mostró la inesperada presencia de granulomas no necrosantes incluidos en las paredes bronquiales, asociados a pequeñas vesículas (fig. 1). Su historia clínica no tenía datos de interés y todas las pruebas estándar de laboratorio, así como las adicionales para micobacterias, infecciones por hongos y virus de la inmunodeficiencia humana ofrecieron resultados negativos.

Dado que la cocaína contiene partículas de talco, supusimos que el depósito en las vías respiratorias habría podido causar la formación de granulomas por reacción de cuerpo extraño. El crecimiento de los granulomas afectaba a las pequeñas vías aéreas, provocando

retención de aire y enfermedad bullosa. La intensa tos y el broncoespasmo provocado por la inhalación de cocaína provocó aumento de la presión intraalveolar seguido de la rotura de las vesículas y del neumotórax.

Ward et al.<sup>2</sup> y Pare et al.<sup>3</sup> describieron cambios radiológicos significativos tras el consumo de cocaína que incluían bullas enfisematosas y fibrosis pulmonar. Recientemente, nuestro grupo mostró la presencia de vesículas similares a las que habitualmente se observan en los pacientes ancianos con enfisema en una serie de casos de 13 jóvenes que eran fumadores habituales de marihuana<sup>4,5</sup>.

La presencia de granulomas como única expresión de daño pulmonar podría explicarse porque nuestro paciente admitió consumo intermitente de cocaína y no continuo. Sin embargo, la exposición continuada a cocaína favoreció un mayor depósito de partículas de talco, provocando una importante lesión pulmonar y los cambios radiológicos anteriormente descritos.

Por último, los granulomas debidos al uso esporádico de cocaína podrían predisponer al NE incluso en ausencia de cambios radiológicos significativos. En todo caso, la mejor manera de prevenir las lesiones graves del parénquima es evitar en primer lugar el consumo de la droga.

## Bibliografía

1. Fligiel SE, Roth MD, Kleerup EC, Barsky SH, Simmons MS, Tashkin DP. Tracheobronchial histopathology in habitual smokers of cocaine, marijuana, and/or tobacco. *Chest*. 1997;112:319-26.
2. Ward S, Heyneman LE, Reittner P, Kazerooni EA, Godwin JD, Müller NL. Talcosis associated with IV abuse of oral medications: CT findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2000;174:789-93.
3. Pare JP, Cote G, Fraser RS. Longterm follow-up of drug abusers with intravenous talcosis. *Am Rev Respir Dis*. 1989;139:233-41.
4. Fiorelli A, Accardo M, Vicidomini G, Messina G, Laperuta P, Santini M. Does cannabis smoking predispose to lung bulla formation? *Asian Cardiovasc Thorac Ann*. 2014;22:65-71.
5. Fiorelli A, Vicidomini G, Santini M. Marijuana smokers and lung bullae. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2008;34:706-7.

Alfonso Fiorelli<sup>a</sup>, Marina Accardo<sup>b</sup>  
y Mario Santini<sup>a,\*</sup>

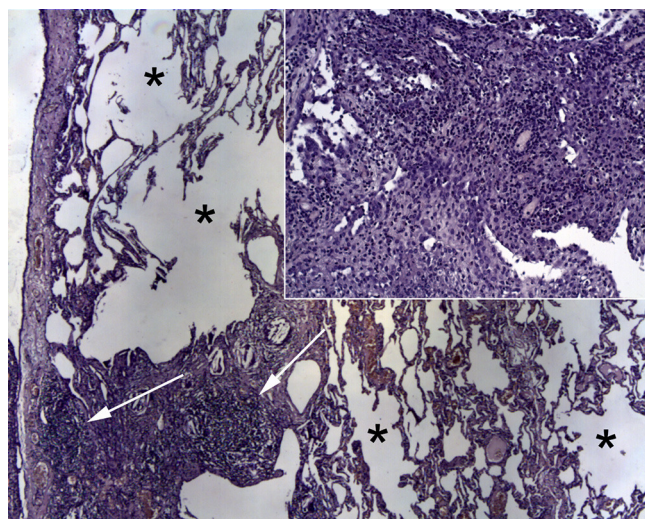
<sup>a</sup> Unidad de Cirugía Torácica, Seconda Università degli Studi di Napoli, Nápoles, Italia

<sup>b</sup> Departamento de Morfopatología, Seconda Università degli Studi di Napoli, Nápoles, Italia

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [mario.santini@unina2.it](mailto:mario.santini@unina2.it) (M. Santini).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2014.06.020>



**Figura 1.** Muestra anatomopatológica teñida con hematoxilina y eosina (10× aumentos) que mostró la presencia de granulomas (flecha blanca) y pequeñas vesículas (\*). Se observaron linfocitos activados y células inflamatorias gigantes (recuadro: 20× aumentos).