

forma de arcos, favorece también la movilidad de la caja torácica y el restablecimiento del juego de presiones pleurales necesario para una ventilación efectiva³. Por ello esta técnica es un medio de reconstrucción más fisiológico que podría tener un impacto positivo en la recuperación funcional.

Bibliografía

1. Tukiainen E. Chest wall reconstruction after oncological resections. *Scand J Surg*. 2013;102:9-13.
2. Sabanathan S, Shah R, Mearns AJ. Surgical treatment of primary malignant chest wall tumours. *Eur J Cardiothorac Surg*. 1997;11:1011-6.
3. Pascal T, Laurent B. Prosthetic reconstruction of the chest wall. *Thorac Surg Clin*. 2010;20:551-8.

Francisco Hernández Escobar*, David Pérez Alonso, José Ramón Cano García, Santiago Quevedo Losada y Luis López Rivero

Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario Insular de Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas de Gran Canaria, Las Palmas, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: caiscohernandez@gmail.com

(F. Hernández Escobar).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.02.011>

Angiolipoma torácico: el riesgo de ser original



Thoracic Angiolipoma: The Risk of Being Original

Sr. Editor:

Presentamos el caso de una mujer de 57 años con antecedentes de hipertensión arterial, miastenia gravis con timentomía y empiema izquierdo.

Dos meses antes de su ingreso, comienza con tos seca y disnea progresiva, sin otra sintomatología. A la auscultación pulmonar existía hipoventilación basal derecha siendo el resto de la exploración normal. La radiografía de tórax mostró un derrame pleural derecho libre hasta campos medios. En los análisis destacaba una

hipoxemia moderada. La tomografía computarizada (TC) torácica objetivó un derrame pleural derecho submasivo, con atelectasia secundaria; sobre pleura parietal paravertebral derecha existía una tumoración sólida que sugería neoplasia (fig. 1). Se realizó toracocentesis evacuando un líquido serofibrinoso con características de exudado por el cociente de proteínas, que era de 0,8, pero con normalidad del pH, de glucosa y muy bajo recuento leucocitario (140 mm³). Los niveles de adenosin deaminasa fueron normales. Las baciloscopias y los cultivos fueron negativos. La citología mostraba inflamación e hiperplasia mesotelial reactiva. La fibrobroncoscopia fue normal. Por tomografía por emisión de positrones (PET) resultaba negativo para malignidad. La resonancia nuclear magnética (RNM) identificó una lesión paraespinal mal delimitada, heterogénea, sin afectación vertebral pero con posible

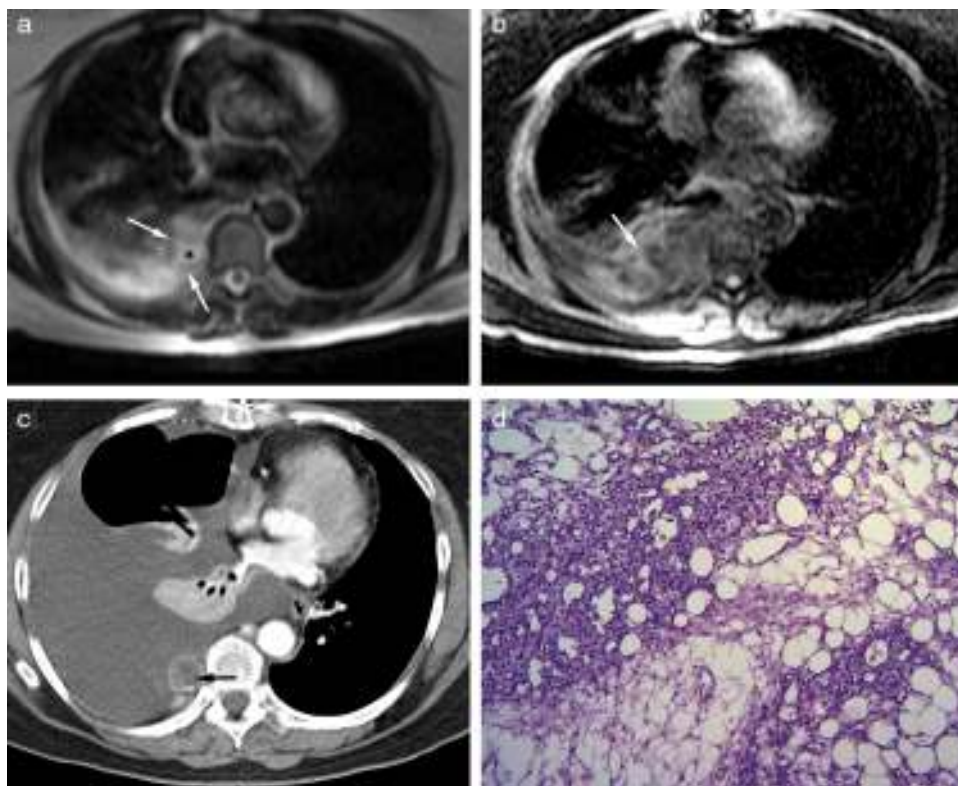


Figura 1. a) RNM de tórax, secuencia axial ponderada en T2: lesión heterogénea, con focos hiperintensos debidos a cavidades líquidas o a grasa (*) e imágenes lineales hipointensas debidas a septos o vasos (flechas); b) Secuencia axial SGE T1 con supresión grasa y medio de contraste paramagnético (gadolinio iv) en fase precoz: masa heterogénea con realce de algunas de las imágenes serpiginosas (flecha); c) TC con contraste intravenoso: masa lobulada heterogénea. Presenta realce reticular y lineal, conservando pequeños focos hipodensos (flecha), representativos de grasa, y d) Tumor sólido constituido por tejido adiposo maduro asociado a una red de vasos sanguíneos de paredes finas, anastomosados. Se visualizan hematíes en la mayoría de los vasos (Hematoxilina & eosina $\times 100$).

infiltración pleural, con componente vascular y derrame pleural, localizando su origen en el tejido blando paraespinal o la pleura parietal (fig. 1). El rápido relleno pleural obligaba a practicar toracocentesis evacuadoras frecuentes, realizándose finalmente una videotoracosopia que extirpó una tumoración sólida paravertebral e intrapleural. Macroscópicamente era un tumor de 4 × 2 × 2 cm, violáceo y con áreas hemorrágicas, anfractuoso y parcialmente revestido por pleura. Microscópicamente se identificaba un fragmento de pleura parietal, con un engrosamiento transmural a expensas de una tumoración sólida, mal delimitada, no encapsulada y constituida por adipocitos maduros entremezclados con abundantes vasos de distintos tamaños, sin atipia endotelial. El revestimiento mesotelial presentaba leves cambios reactivos hiperplásicos (fig. 1d). La inmunohistoquímica mostraba: CD-34, CD-31 y factor VIII: positividad intensa y difusa en las áreas vasculares; calretinina, panqueratina y Ck 5/6: positividad en el revestimiento mesotelial; Ki67: índice proliferativo bajo (< 3%). El diagnóstico definitivo fue de un tumor mesenquimal acorde con angioliopoma de pared torácica paravertebral. Tras la exéresis y el talcaje, la paciente no ha recidivado al año de seguimiento.

Los angioliopomas son tumores benignos que suelen localizarse a nivel subcutáneo, preferentemente en tronco o extremidades, aunque se han descrito de forma muy ocasional a nivel intratorácico¹. Este caso sería el primero de localización intrapleural y con derrame asociado. Anatomopatológicamente están formados por adipocitos maduros y numerosos vasos en proporción variable². El comportamiento en el PET suele ser benigno³. El TC puede mostrar heterogeneidad con áreas de atenuación por partes grasas y zonas de realce por los vasos, aunque esta variabilidad en la proporción de cada tejido dificulta un diagnóstico certero. Entre los diagnósticos diferenciales hay que considerar el hemangioma infiltrante, los tumores neuroendocrinos u otros de origen mesenquimal. Dada la

dificultad para el diagnóstico prequirúrgico, la RNM podría ser el *gold standard* entre las pruebas de imagen, encontrando imágenes isointensas en T1 (componente lipomatoso) e hiperintensas en T2 (componente vascular)⁴.

Agradecimiento

Al doctor José Antonio Fernández Gómez por su colaboración.

Bibliografía

1. Hamano A, Suzuki K, Saito T, Kuwatsuru R, Oh S, Suzuki K. Infiltrating angioliopoma of the thoracic wall: A case report. *Open J Clin Diag*. 2013;3:19-22.
2. Choi JY, Goo JM, Chung MJ, Kim HC, Im JG. Angioliopoma of the posterior mediastinum with extension into the spinal canal: A case report. *Korean J Radiol*. 2000;1:212-4.
3. Jiang L, Wang YL, Zhou YM, Xie BX, Wang L, Ding JA, Jiang GN. Bronchial angioliopoma. *Ann Thorac Surg*. 2009;88:300-2.
4. Fujiwara H, Kaito T, Takenaka S, Makino T, Yonenobu K. Thoracic spinal epidural angioliopoma: Report of two cases and review of the literature. *Turk Neurosurg*. 2013;23:271-7.

Miguel Angel Santolaria^{a,*}, Pablo Teller^a
y Guillermo Muñoz^b

^a Servicio de Neumología, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: masantolaria@salud.aragon.es (M.A. Santolaria).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.02.008>

Vasculitis con Anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos (ANCA) negativos en paciente con déficit de alfa-1 antitripsina



Antineutrophil cytoplasmic antibodies (ANCA)-negative vasculitis in a patient with alpha-1-antitrypsin deficiency

Sr. Director:

Presentamos el caso de un paciente varón de 62 años, exfumador con índice paquete-año de 20, y con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus e ictus previo sin secuelas neurológicas, el cual es remitido a consulta de neumología por disnea a moderados esfuerzos (mMRC 2). Las pruebas respiratorias mostraron un FEV₁/FVC 47%; FEV₁ 1,41 (44%); FVC 3,31 (82%); VR 4,41 (182%); TLC 8,01 (119%); DLCO 49% y KCO 59%. El TC de tórax describe un enfisema severo panacinar de predominio en lóbulos inferiores. La determinación de alfa-1-antitripsina (AAT) resultó disminuida de forma severa (28,4 mg/dl) siendo identificado un fenotipo ZZ. Con el diagnóstico de EPOC con obstrucción grave al flujo aéreo con déficit de alfa-1-antitripsina (DAAT) fenotipo ZZ al que, tras confirmarse hepatopatía crónica en la ecografía abdominal, se decide iniciar tratamiento sustitutivo con AAT. Previo a su inicio, el paciente presenta cuadro de epistaxis asociado a lesiones purpúricas en miembros inferiores no vitroborrables, y que tienden a la confluencia. El estudio anatomopatológico revela una vasculitis leucocitoclástica de vasos de mediano y pequeño calibre que, asociada a una elevación de IgA (754 mg/dl) microhematuria y proteinuria en rango nefrítico, era compatible con una púrpura de Schönlein-Henoch (HSP) del

adulto. La determinación de anticuerpos ANCA (MPO < 0,8 UI/ml y anti-PR3 < 0,4 UI/ml) y ENA resultó negativa; los ANA fueron positivos con título 1/160 en patrón fino moteado. Con dicho diagnóstico se inicia tratamiento con esteroides orales (0,5 mg/kg/día) en pauta descendente. Al mes de ser iniciado este, el paciente sufre una caída en domicilio con traumatismo sobre miembro superior izquierdo con posterior aparición de artralgias difusas y astenia. La RMN mostró datos de celulitis, así como artritis y sinovitis de localización radiocubital distal y carpometacarpianas del miembro superior izquierdo. Se realiza biopsia sinovial y cultivo del líquido, confirmando una sinovitis con aislamiento de *Pseudomonas aeruginosa* multirresistente. A pesar de la antibioterapia de amplio espectro y los corticoides sistémicos, el paciente evoluciona hacia una disfunción multiorgánica falleciendo en la unidad de cuidados intensivos.

Revisión de series de pacientes con DAAT y vasculitis necrotizante concomitante muestran que la poliangeitis microscópica y la granulomatosis de Wegener son las formas más frecuentes, siendo la HSP una manifestación inusual. La edad media de presentación suele ser en torno los 48 años sin clara preferencia de género, y mostrando en todos los casos afectación cutánea asociada a enfermedad renal o articular. En el caso de HSP la existencia de cirrosis hepática era habitual^{1,2}.

Nuestro paciente mostraba dichas afectaciones a lo que se añadió una sepsis grave secundaria a una celulitis y artritis de la muñeca. Hay evidencia de que los pacientes con DAAT pueden desarrollar una paniculitis necrosante en ocasiones inducida por traumatismo³. En nuestro caso no se pudo confirmar el diagnóstico histológico ya que se llevó a cabo una biopsia sinovial y no cutánea, aunque la clínica y la evolución eran compatibles.