

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 videotoracoscopia 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 vitrobarrables, 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.

Bibliografía

1. Mohammad A, Segelmark M. Primary systemic vasculitis with severe α 1-antitrypsin deficiency revisited. *Scand J Rheumatol*. 2014;43:242-5.
2. Mazodier P, Elzouki ANY, Segelmark M, Eriksson S. Systemic necrotizing vasculitides in severe alpha1-antitrypsin deficiency. *QJM*. 1996;89:599-611.
3. Valverde R, Rosales B, Ortiz-de Frutos FJ, Rodríguez-Peralto JL, Ortiz-Romero PL. Alpha-1-antitrypsin deficiency panniculitis. *Dermatol Clin*. 2008;26:447-51.

Juan Marco Figueira Gonçalves* y Rosella D'amato

Servicio de Neumología, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, Tenerife, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juanmarcofigueira@gmail.com

(J.M. Figueira Gonçalves).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.09.004>

Hemoptisis en tuberculosis: la importancia de la tomografía computarizada con contraste



Hemoptysis in tuberculosis: The importance of contrast-enhanced computed tomography

Sr. Director:

Hemos leído con atención el interesante caso de un varón de 33 años con hemoptisis descrito por Peghini Gavilanes et al.¹, en el cual una tomografía computarizada torácica con contraste mostró un aneurisma de Rasmussen secundario a tuberculosis. El paciente falleció 2 días después debido a una hemoptisis masiva. Aunque los aneurismas de Rasmussen con frecuencia se presentan como lesiones nodulares en lesiones tuberculosas cavitarias o adyacentes a estas^{1,2}, también pueden aparecer en consolidaciones, lo que hace más difícil su detección. Nos gustaría informar del caso similar de un varón de 37 años, que ingresó en el servicio de urgencias con hemoptisis. El paciente tenía antecedentes de tuberculosis pulmonar (TB) tratada de forma irregular durante los 2 años anteriores y el cultivo de esputo fue positivo para bacilos ácido-alcohol resistentes. La fibrobroncoscopia mostró sangrado activo procedente del bronquio del lóbulo inferior derecho. Una tomografía torácica con contraste mostró nódulos y cavidades indicativas de tuberculosis pulmonar activa, y una consolidación en el lóbulo inferior derecho con una lesión redondeada con captación en el área consolidada (fig. 1). Se realizó una embolización transcáteter con espirales. Se pautó también tratamiento para la tuberculosis, y el paciente se recuperó bien, sin recurrencia de la hemorragia durante un año de seguimiento.

Con el reciente resurgimiento a nivel mundial de los casos de infección por *Mycobacterium tuberculosis*, es importante reconocer las complicaciones y secuelas. La hemoptisis (a menudo masiva) concomitante a TB puede tener diversas etiologías como bronquiectasia, aspergiloma, reactivación de la TB, carcinoma cicatricial, bronquitis crónica, colonización microbiana de una cavidad y complicaciones vasculares tales como pseudoaneurismas³. Los pseudoaneurismas de arterias pulmonares secundarios a TB se conocen como aneurismas de Rasmussen, y su origen es la destrucción de la media de las arterias pulmonares segmentarias por tejido de granulación de TB cavitaria adyacente^{1,4,5}. La hemoptisis masiva asociada a la tuberculosis cavitaria crónica suele deberse a la rotura de un pseudoaneurisma a través de la pared de la cavidad, y puede ser letal^{1,4,5}.

El diagnóstico del aneurisma de Rasmussen puede hacerse fácilmente basándose en hallazgos de imagen característicos. Los hallazgos radiológicos que pueden indicar la formación de un pseudoaneurisma son la protrusión intracavitaria, la sustitución de una cavidad por un nódulo y una masa de rápido crecimiento⁴. Se pueden identificar en las imágenes de tomografía computarizada antes y después de la administración de contraste como nódulos con una alta captación alojados en las paredes de cavidades tuberculosas² o en consolidaciones.

El manejo óptimo de la hemoptisis masiva es fuente de debate actualmente⁵. La oclusión endovascular del cuello del aneurisma pulmonar está bien descrita en la literatura, y suele tener éxito en el tratamiento del aneurisma de Rasmussen^{1,5}. Las posibles complicaciones del tratamiento son la recidiva hemorrágica, la embolización accidental de un arteria espinal que lleve a mielopatía isquémica y la rotura del aneurisma durante el cateterismo diagnóstico^{1,5}, con un alto riesgo de mortalidad. La escisión quirúrgica se recomienda solo si no es posible una intervención radiológica experta o si hay un considerable proceso destructivo en el pulmón⁵.

En conclusión, el aneurisma de Rasmussen debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la hemoptisis en los pacientes con TB. La realización de una tomografía computarizada con contraste juega un papel importante en la evaluación de estos pacientes.

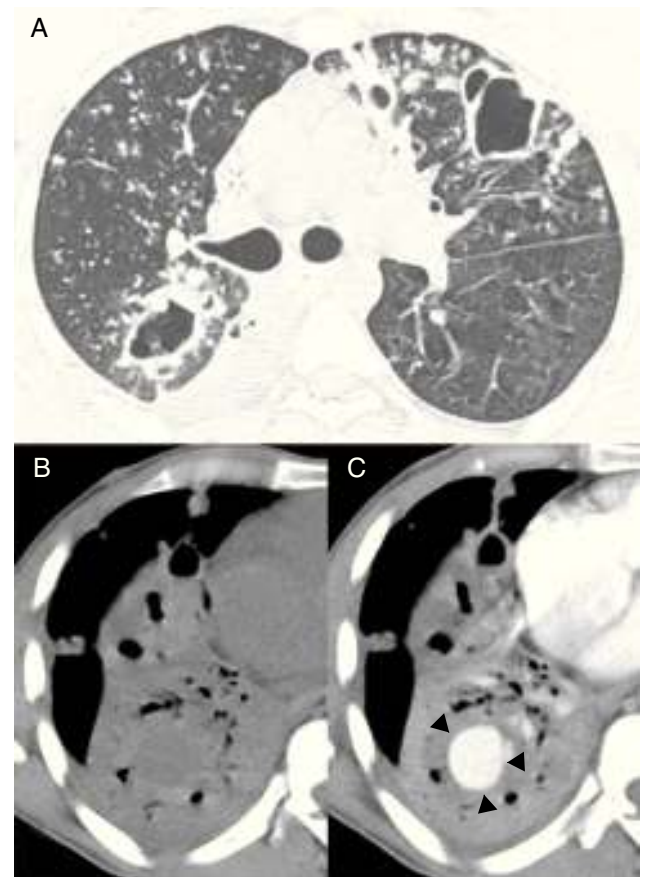


Figura 1. A) Imagen de tomografía computarizada (TC) axial a nivel de la bifurcación bronquial obtenida con configuración en ventana de pulmón. Muestra múltiples nódulos bilaterales y cavidades en el parénquima pulmonar. Imágenes de TC en ventana mediastinal a nivel de los lóbulos inferiores, antes (B) y después (C) de la administración de contraste muestran una consolidación en el lóbulo inferior derecho con una lesión redonda, con captación dentro del área consolidada (flechas).