

1. Nerín I. Fumando espero. Arch Bronconeumol 2000; 36: 115-117.
2. Fiore MC, Payne R, Manley MW. A missed opportunity. Teaching medical students to help their patients successfully quit smoking. JAMA 1994; 271: 624-626.
3. Richmond R. Teaching medical students about tobacco. Thorax 1999; 54: 70-78.
4. Crofton JW, Tessier JF, Freour PP, Piha T. European medical schools and tobacco. Medical Education 1996; 30: 424-427.
5. Geller AC, Prout M, Sun T, Lew RA, Culbert AL, Koh HK. Medical students' knowledge, attitudes, skills, and practices of cancer prevention and detection. J Cancer Educ 1999; 14: 72-77.
6. Alegre M, Gutiérrez A, Oliván V, Vara E, Martínez-González MA, Aguinaga I et al. Prevalencia del tabaquismo, conocimientos y valoración de los métodos de cesación tabáquica en estudiantes de medicina. Anales Sis San Navarra 1998; 21: 233-240.
7. Daudt AW, Alberg AJ, Prola JC, Fíalo L, Petracco A, Wilhelms A et al. A first step incorporating smoking education into Brazilian medical school curriculum: results of a survey to assess the cigarettes smoking knowledge, attitudes, behaviour, and clinical practices of medical students. Journal of Addictive Diseases 1999; 18: 19-29.
8. Stein J, Glass K, Coburn K, Sisson J, Birnkrant J, Bravo A et al. A medical school's anti-tobacco use education in community schools and hospitals. J Cancer Educ 1997; 12: 157-160.
9. Chung TWH, Lam TH, Cheng YH. Knowledge and attitudes about smoking in medical students before and after a tobacco seminar. Medical Education 1996; 30: 290-295.

### Afectación pulmonar en la esclerosis tuberosa

**Sr. Director:** La esclerosis tuberosa es una enfermedad genética, poco frecuente, que se transmite de forma autosómica dominante, sin apreciarse diferencias entre ambos sexos. Las lesiones se producen por alteraciones en las estructuras derivadas del ectodermo y, con menor frecuencia, en las derivadas del mesodermo y endodermo. Se afectan sobre todo la piel, sistema nervioso central, retina y riñón<sup>1</sup>. La tríada característica incluye adenomas sebáceos, epilepsia y retraso mental, aunque en ocasiones se asocian síntomas renales, cardiocirculatorios o pleuropulmonares. La incidencia de la afección pulmonar es muy baja, entre el 0,1 y el 1% de los pacientes, y su aparición ensombrea el pronóstico<sup>1</sup>. Por su escasa frecuencia presentamos un caso de afección pulmonar, describiendo sus características y la posible utilidad del tratamiento hormonal.

Mujer de 49 años que consulta en 1998 por presentar, desde 10 meses antes, tos persistente con escasa expectoración y disnea progresiva hasta hacerse de mínimos esfuerzos. Entre sus antecedentes figuraba una esclerosis tuberosa diagnosticada en 1970, tras realizarse una nefrectomía derecha por un angiomiolipoma renal; además, insuficiencia renal crónica en tratamiento con hemodiálisis, cardiopatía isquémica y hepatopatía cró-

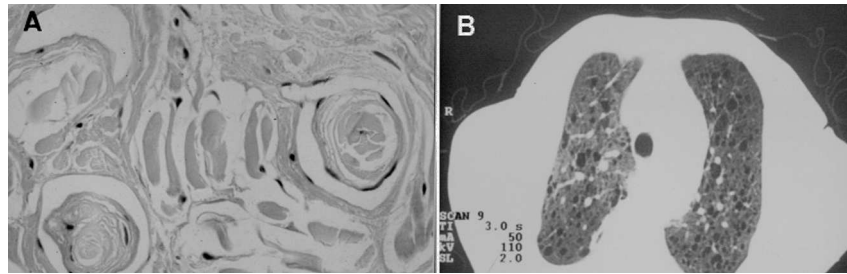


Fig. 1A. Detalle de un neurofibroma de cuero cabelludo (HE 400). Cortesía del Dr. Navarro. B: TC torácica que evidencia un patrón fibroquístico, con quistes de pequeño tamaño menores de un cm.

nica. También se extirparon y biopsiaron múltiples tumoraciones cutáneas con el resultado anatomopatológico, todas ellas de neurofibromas (fig. 1A). En la exploración física se apreciaban adenomas tuberosos perinasales, tumores de Koënen y cifosis dorsal, así como un soplo mesosistólico y crepitanes inspiraciones en ambos hemitórax hasta campos medios. En el análisis general destacaba: hemoglobina, 10,7 g/dl; hematocrito, 31%; urea 131 mg/dl, y creatinina, 8,3 mg/dl. La gasometría arterial evidenció: pH 7,39, PaCO<sub>2</sub> 49 mmHg y PaO<sub>2</sub> 56 mmHg. En el electrocardiograma se apreciaban signos de hipertrofia ventricular izquierda, y la radiografía de tórax evidenciaba una cardiomegalia y un patrón reticulonodular bilateral con predominio basal. Se realizó una tomografía computarizada (TC) torácica, que evidenció la presencia de un patrón fibroquístico, con quistes de pequeño tamaño, menores de 1 cm, sin predominio en la distribución (fig. 1B). En la TC cerebral se observaron múltiples calcificaciones periventriculares. En la exploración funcional respiratoria se observó FVC, 880 ml (40,2% del valor teórico); FEV<sub>1</sub>, 600 ml (32,6% del valor teórico); FEV<sub>1</sub>/FVC, 68,2%; TLC, 2.400 ml (71% del valor teórico), y RV 1.520 ml (1098% del valor teórico).

La afectación pulmonar de la esclerosis tuberosa se debe a la proliferación hamartomatosa de músculo liso en alveolos, bronquiolos, paredes vasculares e intersticio, suponiendo un estímulo hormonal en dicha proliferación y en el progreso de la enfermedad. Dicha proliferación puede resultar en obstrucción de bronquiolos y atrapamiento aéreo, con formación distal de bullas y neumotórax. Esta afectación se da, fundamentalmente, en mujeres (el 80% de las veces), entre la tercera y cuarta década de la vida, empeorando el pronóstico. La supervivencia media es de 4 a 5 años tras la presentación clínica<sup>2</sup>. Las manifestaciones respiratorias son progresivas. La más frecuente es la disnea de esfuerzo (68%), como en nuestro caso, que puede deberse a la alteración intersticial, seguida de neumotórax espontáneo (50%), tos crónica (27%), hemoptisis (27%) y *cor pulmonale*<sup>2</sup>. Radiológicamente se observa un patrón intersticial reticulonodular, con quistes aéreos en las formas avanzadas, como objetivamos en nuestra paciente, y es más sensible la TC (fig. 1B) que la radiografía.

Un aspecto que ha suscitado interés en la bibliografía ha sido la posibilidad de estabilizar el proceso pulmonar mediante la modificación hormonal. En este sentido, se han encontrado receptores estrogénicos en el músculo liso proliferado, de forma que el fre-

no del estímulo estrogénico podría mejorar el pronóstico de las pacientes, principalmente en las mujeres en edad fértil. Sin embargo, los resultados presentados por diversos autores, como Tomassian et al<sup>3</sup> y Pacheco<sup>4</sup>, han sido negativos, aduciendo los primeros que la escasa respuesta al tratamiento con antiestrógenos puede deberse a la larga evolución de la enfermedad. Otros consideraron que la nula respuesta puede deberse a la ausencia de receptores o a que éstos no funcionan correctamente. Autores como Luna et al<sup>5</sup> demostraron receptores estrogénicos en el tejido pulmonar y suministraron antiestrógenos (tamoxifeno) a una paciente, logrando estabilizar el proceso pulmonar, al igual que en otros casos, en los que ha dado buen resultado la asociación de éste con progesterona<sup>6</sup>. En general, se recomienda aplicar un tratamiento antiestrogénico, sugiriéndose más posibilidades de éxito ante un diagnóstico y un tratamiento más tempranos. Por ello, consideramos importante el diagnóstico precoz de la afectación pulmonar, para iniciar el tratamiento y conseguir una mayor efectividad de la manipulación hormonal<sup>5</sup>. Nuestra paciente, al estar en edad no fértil y mostrar un rápido deterioro clínico, funcional y gasométrico, no permitió iniciar tratamiento hormonal.

**M. Briones Urriaga, F. Carrión Valero y J. Marín Pardo**  
Servicio de Neumología.  
Hospital Clínico Universitario de Valencia.  
Universitat de València.

1. Castro M, Shepherd CW, Gómez MR, Lie JT, Tyn JH. Pulmonary tuberous sclerosis. Chest 1995; 107: 189-195.
2. Slinguerland JM, Grossman RF, Chamberlain D, Iremblay CE. Pulmonary manifestations of tuberous sclerosis in first degree relatives. Thorax 1989; 44: 212-214.
3. Tomassian A, Greenberg MS, Rumerman H. Tamoxifen for lymphangioliomyomatosis. N Engl J Med 1982; 306: 745-746.
4. Pacheco A. Nula respuesta al tratamiento con antiestrógenos en la afectación pulmonar por esclerosis tuberosa. Arch Bronconeumol 1988; 24: 91-92.
5. Luna CM, Gené R, Jolly EC, Nahmod N, Defranchi HA, Patino G et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis associated with tuberous sclerosis. Treatment with tamoxifen and tetracycline-pleurodesis. Chest 1985; 88: 473-475.
6. Villegas RF, Calderón J, Callol L. Linfangioliomyomatosis pulmonar. Problemas de diagnóstico diferencial. Arch Bronconeumol 1992; 28: 205-206.