

(fig. 1B) confirmó un gran defecto del diafragma con herniación visceral, estómago rotado y localizado por debajo del pulmón derecho, encontrándose éste atelectasiado. A los 76 años la situación respiratoria empeoró, presentando disnea de reposo, con cianosis central y periférica, taquipnea y disminución del murmullo respiratorio con presencia de ruidos peristálticos en el tórax. Laboratorio normal; gasometría arterial basal: pH 7,37, PaO<sub>2</sub> 44, PaCO<sub>2</sub> 33, HCO<sub>3</sub> 26 y SatO<sub>2</sub> del 86%, precisando intubación e ingreso en UCI. Al alta, tras la extubación presentaba FiO<sub>2</sub> 0,28, pH 7,39, PaO<sub>2</sub> 79, PaCO<sub>2</sub> 63, HCO<sub>3</sub> 39 y SatO<sub>2</sub> del 95%. La espirometría simple y la curva flujo volumen (decúbito): FVC 1.020 ml (35%), FEV<sub>1</sub> 912 ml (42%) e IdeT 89; FVC 1.540 ml (55%) en bipedestación. TLC 2.780 ml (49%), VR 1.240 ml (49%) y VR/TLC 44 (102%). Poligrafía nocturna (Aposcreen II): índice de apnea e hipoapnea (IAH = 4 episodios/hora); la oximetría nocturna reveló un índice de 34 desaturaciones/hora, SatO<sub>2</sub> basal del 87% y SatO<sub>2</sub> mínima del 71%. El trazado pulsioximétrico demostró un registro con SatO<sub>2</sub> < 85%, en un porcentaje superior al 15% del registro nocturno. La cirugía fue desestimada ante la situación respiratoria, el tiempo de evolución de su herniación diafragmática diagnosticada hacía 16 años y el rechazo a la cirugía por parte del paciente. Funcionalmente, se observó un defecto ventilatorio restrictivo, hipoventilación alveolar y disfunción diafragmática sin síndrome de apnea obstructiva del sueño (SAOS). Se inició tratamiento con VMNI con soporte de doble presión (BIPAP), siendo bien tolerada por el paciente, alcanzando presiones inspiratorias (IPAP) de 10 cm y espiratorias (EPAP) de 4 cm. La pulsioximetría nocturna con BIPAP modo S/T demostró un trazado con disminución de las desaturaciones; SatO<sub>2</sub> basal del 94%, SatO<sub>2</sub> mínima del 76% y tiempo de desaturación nocturna SatO<sub>2</sub> < 90% de 23 min. Gasometría arterial material (FiO<sub>2</sub> 0,21) tras BIPAP nocturna: pH 7,36, PaO<sub>2</sub> 40, HCO<sub>3</sub> 23 y SatO<sub>2</sub> del 94%. Después de un año de tratamiento, presentó una mejora de su calidad de vida, buena adaptación al tratamiento nocturno con BIPAP con aplicación media de 8 h cada noche, no precisando nuevos ingresos hospitalarios.

Las HB se originan por persistencia anómala del foramen pleuroperitoneal, descrita en 1848 por Bochdalek<sup>2</sup>, y se presentan en el recién nacido o primera infancia, siendo muy infrecuente en el adulto como ocurrió en nuestro caso. Clínicamente, predominan las manifestaciones respiratorias en la infancia, siendo excepcionales en el adulto y predominando los síntomas digestivos, situación que no se dio en nuestro paciente, con compromiso respiratorio desde el inicio de la sintomatología. Frecuentemente, se localizan en el hemitórax izquierdo y excepcional en el lado derecho por la protección diafragmática del hígado. Son habituales las malformaciones congénitas asociadas: intestinales, renales y hepáticas con ectopias intratorácicas, secuestros e hipoplasias pulmonares y defectos pericárdicos<sup>1,3</sup>. Los estudios radiológicos son fundamentales en la sospecha y posterior confirmación diagnóstica; la radiografía del tórax, los estudios con contraste y la aporta-

ción de la TC y la resonancia magnética son de ayuda inestimable en el diagnóstico de esta entidad<sup>3</sup>. La VM fue descrita inicialmente en 1832, pero no fue hasta 1928 cuando Drinker y Mekaha establecieron el prototipo de ventilador mecánico de pulmón de acero con impulso eléctrico, siendo ampliamente utilizado en las epidemias de poliomielitis en Europa y EE.UU. (1940-1960)<sup>4</sup>. Esta modalidad terapéutica incrementa la ventilación alveolar sin requerir invasión de la vía aérea; su uso se ha visto favorecido por la aparición de la presión positiva continua (CPAP) en los pacientes con SAOS y la aparición de ventiladores a presión positiva utilizando mascarillas nasofaciales<sup>5</sup>. La VMNI con presión binivel (BIPAP) ha sido recientemente introducida en la clínica; utiliza un flujo continuo de presión en inspiración y espiración, siendo de fácil manejo y bien tolerados; presenta ventajas al no poder utilizar presiones superiores a 22 cm, carecer de alarmas respiratorias y en casos de fugas aéreas presentar disconfort para el paciente<sup>6</sup>. Aun constituyendo un caso singular de HB, su asociación con complicaciones respiratorias puede constituir una indicación de VMNI, ampliamente utilizada en defectos de ventilación por enfermedad neuromuscular, toracógena, etc.<sup>5,6</sup>.

**J. Jareño Esteban, F. Villegas Fernández y L. Callol Sánchez**

Servicio de Neumología. Hospital Militar Universitario del Aire. Madrid.

1. Carvajal JJ, Mallagray S, Peña L, Gómez P, Monterde G, Tello I. Hernia de Bochdalek del adulto con volvulación gástrica y secuestro extrapulmonar. Arch Bronconeumol 1995; 6: 287-290.
2. Bochdalek VA. Einige betchtugen über die entsehung des angerborenen zwerchfellbruches. Als bertrarg zur pathologischen anatomien des hernien. Vrtljschr Prakt Heilk 1848; 19-89.
3. Hulks G, Cowan MD, Kerr J. Asymtomatic renal thoracic ectopia, pulmonary hypoplasia, and Bochdalek hernia. Thorax 1990; 45: 635636.
4. Muir JF. Home mechanical ventilation. Thorax 1993; 48: 1.264-1.273.
5. Hills NS. Noninvasive ventilation. Am Rev Respir Dis 1993; 147: 1.050-1.055.
6. Braghiroli A, Donner CF. Bilevel positive airway pressure. Eur Respir Rev 1992; 2: 10, 398-399.

### **Bocio. Una causa inusual de quilotórax**

**Sr. Director:** La prevalencia del quilotórax es del 0,5-2%<sup>1</sup>. En la enfermedad tiroidea, el derrame pleural ocurre como complicación del mixedema en un 3% de los casos. En la bibliografía hay registrados únicamente 2 casos de bocio y quilotórax asociados, y sería nuestro deseo comunicar una nueva observación. En esta ocasión, el diagnóstico etiológico de bocio causante de quilotórax fue *ex juvantibus* tras la extirpación de un lóbulo tiroideo.

Mujer de 71 años con hemiparesia residual por accidente cerebrovascular, hipertensión arterial y neumonía basal derecha un año an-

tes, que consultó por disnea progresiva. En su exploración había palidez, eupnea, ausencia de disnea en reposo, edemas tibiomaleolares, ocupación tensa en la base cervical izquierda, hipoventilación basal derecha con semiología de derrame, roncus diseminados y signos de reperusión venosa superficial en el brazo izquierdo. En su estudio radiológico se observaron estenosis, desviación traqueal y derrame pleural derechos por una masa cervicotorácica izquierda. La gammagrafía tiroidea reflejaba actividad difusa y heterogénea. La resonancia magnética demostraba la proyección subesternal de la masa cervical (fig. 1) y su vecindad anatómica con el drenaje venoso braquiocéfálico. Se realizó una fibrobroncoscopia con incurvación traqueal derecha en "vaina de sable". PFR con FEV<sub>1</sub> 1.200 ml (52%) y FVC 1.900 ml (62,5%). El hemograma presentaba leucocitosis. La bioquímica sanguínea, la coagulación, la gasometría arterial basal y las hormonas tiroideas estaban dentro de la normalidad. La toracocentesis demostró la presencia de un quilotórax, un líquido lechoso, inodoro, cuyo análisis resultó en proteínas totales 2,2 g/dl, colesterol 75 mg/dl, triglicéridos 1.420 mg/dl, LDH 140 U/l y glucosa 112 mg/dl. Su recuento celular fue de 0,55 × 10<sup>9</sup> hematíes/l y 2,3 × 10<sup>9</sup> leucocitos/l (el 24% polinucleares y el 75% linfocitos). pH = 7,456. No se hallaron células tumorales. La tinción de Ziehl-Neelsen, el factor reumatoide y los anticuerpos antinucleares fueron negativos. El cultivo fue estéril. Se realizó toracoscopia para explorar las pleuras y mediastino y descartar un proceso tumoral o inflamatorio. Se extrajeron 2 l de derrame y no existían adherencias pleurales. Las pleuras y el mediastino eran normales y se biopsiaron para su estudio microscópico y microbiológico. Ante la ausencia de enfermedad pleural macroscópica se realizó pleurodesis con 3 g de Steritalc<sup>®</sup>. Se estableció nutrición parenteral total durante 5 días y fue dada de alta con una dieta basada en el aporte oral de ácidos grasos de cadena media como único aporte graso. A los 15 días no mostraba signos de recidiva. Dos meses después consultó por disnea y síntomas de compresión traqueal. Presentaba semiología auscultatoria y radiología de recidiva del derrame pleural derecho. Se realizaron su drenaje (características de quilo) y una lobectomía tiroidea izquierda mediante incisión de Kocher. En el postoperatorio se pautó nutrición parenteral total durante 10 días. El informe histológico fue de hiperplasia nodular tiroidea, y se le dio el alta hospitalaria con buen estado clínico y ausencia de derrame. Seis meses tras la lobectomía tiroidea, no había habido recurrencia del derrame pleural y el estado clínico era satisfactorio, estableciéndose el diagnóstico *ex juvantibus* de bocio como causa de quilotórax.

El quilotórax es una colección excesiva de fluido linfático en el espacio pleural, generalmente por rotura del conducto torácico (CT) o una de sus ramas. Su etiología es variable: congénito, traumático, neoplásico o infeccioso<sup>2</sup>. Toda lesión del CT por debajo de T5 producirá un quilotórax derecho, mientras que una lesión más alta lo haría izquierdo. El sitio recomendable para su ligadura es entre T8 y T12<sup>3</sup>. La proporción de bocios cervicomedistínicos (BCM) con respecto al total varía entre el 4 y el 21%, predominando en las mu-



Fig. 1. Corte parasagital izquierdo, mediante resonancia magnética, demostrándose la proyección subesternal de la masa cervical.

jes y en el séptimo decenio<sup>1</sup>. La clínica más frecuente es disnea en un 36,6%, disfagia en un 19,5%, disfonía en un 7,3%, síndrome de vena cava entre el 7,5 y el 12,2% e hipotiroidismo en un 7,5%, si bien un 24% de los casos cursan asintomáticos<sup>2</sup>. En el estudio radiológico del BCM se observa una masa cervical con prolongación infrasternal y desviación traqueal. Son criterios radiológicos (TC) para la definición del bocio cervicotorácico<sup>3</sup>: clara continuación de masa cervical, bordes definidos, calcificaciones puntiformes o en anillo, masa heterogénea, mejor imagen en contraste, desplazamiento inferior y lateral vascular. La gammagrafía tiroidea, de sensibilidad baja en la detección de lesiones mediastínicas, es importante para descubrir nódulos fríos que requieran diagnóstico. El estudio funcional respiratorio es interesante. La fibrobroncoscopia es útil en la valoración de la vía aérea y como auxiliar de la intubación orotraqueal en los casos de intubación difícil. En el tratamiento del quilotórax se contemplan de forma aislada o combinadas las siguientes opciones: dieta absoluta, triglicéridos de cadena media, alimentación central, radioterapia, quimioterapia, drenaje pleural, drenaje pleuropéritoico, pleurodesis, pleurectomía, colas biológicas, toracoscopia y ligadura del conducto torácico directa o en masa con el tejido supradiaphragmático<sup>2</sup>. En nuestro caso se consiguió resolver el quilotórax mediante la exéresis del aumentado lóbulo tiroideo izquierdo, drenaje pleural y nutrición parenteral total. En la cirugía tiroidea, la morbilidad potencial es disfonía transitoria, hipoparatiroidismo, hemorragias y parálisis recurrente. En aquellos casos de traqueomalacia grave se ha de considerar la posibilidad

de la colocación de prótesis traqueales<sup>6</sup> o de traqueostomía.

En el caso descrito, la patogenia del quilotórax fue la compresión del CT y de los vasos braquicefálicos venosos en la raíz izquierda del cuello, debiendo existir una rotura por estasis del CT por debajo de T5, que ocasionara el derrame pleural derecho.

E. Martín Díaz, A. Arnau Obrer  
y A. Cantó Armengod  
Servicio de Cirugía Torácica.

Hospital General Universitario de Valencia.

1. Sachs PB, Zelch MG, Rice TW, Geisinger MA, Risius B, Lammert GK. Diagnosis and localization of laceration of the thoracic duct: usefulness of lymphangiography and CT. *Am J Roentgenol* 1991; 157: 703-705.
2. Malthaner RA, McKneally MF. Anatomy of the thoracic duct and chylothorax. En: Pearson FG et al, eds. *Thoracic surgery*. Nueva York: Churchill Livingstone, Inc., 1995; 1.069-1.081.
3. Bessone LN, Ferguson TB, Burford TH. Chylothorax. *Ann Thorac Surg* 1971; 12: 527-550.
4. Álvarez Kindelán A, Cerezo Madueño F, Baamonde Laborda C, Salvatierra Velázquez A, López Pujol FJ. Tratamiento quirúrgico del bocio cervicomedial. *Arch Bronconeumol* 1997; 33: 84-88.
5. Basist B, Ellis K, Gold RP. Computed tomography of intrathoracic goiters. *Am J Rheum* 1983; 140: 455-460.
6. Freixinet J. Prótesis en cirugía torácica. *Arch Bronconeumol* 1997; 33: 61-63.

## Embarazo en pacientes con hemosiderosis pulmonar idiopática. Presentación de un caso

**Sr. Director:** La hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI) es una infrecuente enfermedad de etiología y patogenia desconocidas, de inicio generalmente en la infancia, que cursa con episodios repetidos de hemorragia pulmonar junto a anemia ferropénica, sin afectación de otros órganos y sin presencia de vasculitis, infiltrado inflamatorio, depósitos de inmunoglobulinas ni complemento en la membrana basal alveolar ni glomerular. Su diagnóstico es de exclusión. Que nos conste (MEDCLINE, OVID technologies, Inc-CD-ROM, enero de 1966-diciembre de 1997) hay solamente 3 casos publicados de mujeres con HPI que hayan quedado embarazadas.

Nosotros presentamos un nuevo caso de embarazo en una mujer con HPI, con reagudización en el tercer trimestre, pero con una buena evolución materna y fetal.

Mujer que a los 21 años consultó por tos crónica, ocasionalmente hemoptoica. La exploración fue normal, salvo palidez cutaneomucosa y crepitantes en las bases pulmonares. En las pruebas complementarias destacaban un discreto patrón intersticioalveolar de predominio basal en la radiografía del tórax, anemia ferropénica y leve restricción en la función pulmonar. La fibrobroncoscopia fue normal, salvo escasos restos hemáticos. La coloración de Ziehl, Löwenstein y la citología eran negativos. El estudio anatomopatológico de la biopsia pulmonar por toracotomía demostró numerosos macrófagos hemosiderínicos y hematíes, discreta fibrosis septal, estructuras vasculares sin lesiones de vasculitis, necrosis ni reacción granulomatosa, e inmunofluorescencia negativa, compatible con HPI.

A los 29 años quedó embarazada, sin incidencias hasta la semana 36, cuando ingresó por hemoptisis y disnea. La exploración fue anodina, salvo crepitantes bibasales. Se inició tratamiento con 60 mg de deflazacor. En la semana 37 se realizó parto por cesárea, dando a luz a una hembra sana. La paciente evolucionó favorablemente.

Hasta la fecha sólo hay 3 casos publicados en pacientes con HPI que hayan quedado embarazadas.

El primero<sup>1</sup> hace referencia a una mujer de 22 años, sin HPI previa, que es ingresada al séptimo mes de embarazo por hemorragia pulmonar grave. Se realizó una biopsia pulmonar. Se inició tratamiento esteroide. La paciente se recuperó y nació una hembra prematura sana.

El segundo<sup>2</sup> hace referencia a una mujer de 16 años con HPI que a las 28 semanas de embarazo sufrió una hemorragia pulmonar, dando como resultado la muerte fetal. La madre se recuperó.

El tercero<sup>3</sup> hace referencia a una mujer gestante de 19 años con HPI que ingresó a las 21 semanas por hemorragia pulmonar que requirió esteroides y ventilación mecánica, con buena evolución posterior. A las 34 semanas, la paciente dio a luz a un niño sano.

La HPI sigue siendo una enfermedad de origen desconocido. Se ha relacionado entre otros con factores hereditarios, enfermedad