

Agenesia de la arteria pulmonar izquierda en una joven asintomática

Sr. Director: La agenesia congénita unilateral de la arteria pulmonar (ACAP) es una enfermedad rara, comúnmente asociada a anomalías cardiovasculares¹. Cuando aparece de forma aislada, no suele dar síntomas y el diagnóstico se hace en la edad adulta por los hallazgos radiológicos².

Mujer de 18 años, no fumadora, con historia de catarros frecuentes durante la infancia, remitida a nuestro servicio ante los hallazgos encontrados en una radiografía de tórax realizada al referir la paciente disnea a grandes esfuerzos. La exploración evidenciaba a la auscultación pulmonar una disminución de la función en el hemitórax izquierdo, siendo el resto normal. Los análisis rutinarios de sangre y orina fueron normales; el electrocardiograma era normal. En la radiografía de tórax se apreciaba una disminución de volumen del hemitórax izquierdo, con desplazamiento mediastínico y cardíaco ipsilateral, elevación del hemidiafragma izquierdo, cayado aórtico sobre el bronquio derecho, hiperinsuflación y herniación del pulmón derecho a través de la línea media y ausencia de atrapamiento aéreo en espiración. Estos hallazgos fueron confirmados por la tomografía axial computarizada, donde se apreciaba un arco aórtico derecho, ausencia de la arteria pulmonar izquierda y la presencia en el lóbulo inferior izquierdo de mínimas dilataciones bronquiales. La gammagrafía pulmonar de perfusión evidenciaba ausencia global de perfusión en el pulmón izquierdo con perfusión pulmonar derecha conservada. Se realizó arteriografía pulmonar (fig. 1): ausencia de arteria pulmonar izquierda desde su origen. La presión en la arteria pulmonar era de 35/11 y en la rama derecha 35/17. El ecocardiograma era normal. En la curva flujo-volumen se observó un perfil restrictivo y el test de difusión fue normal. La gasometría arterial basal era: pH: 7,35, pO₂: 81 mmHg; pCO₂: 31,5 mmHg. En la prueba de esfuerzo se detectó una limitación circulatoria con un consumo de oxígeno bajo, pulso

de oxígeno bajo, umbral de anaerobiosis bajos y no había limitación ventilatoria al ejercicio³.

La ausencia unilateral de una arteria pulmonar es una malformación rara y su diagnóstico es difícil sobre todo cuando las anomalías radiológicas se encuentran en la edad adulta. Cerca del 30% de estos pacientes pueden permanecer asintomáticos toda su vida. Otros tienen infecciones pulmonares repetidas, siendo este el síntoma más comúnmente referido⁴. También ha sido descrita la hemoptisis de diferente intensidad e incluso masiva⁵. La hipertrofia de los vasos sistémicos, generalmente arterias bronquiales, son la fuente de sangrado cuando hay hemoptisis. Cuando es recurrente o masiva debe hacerse una aortografía para descartar vasos anormales desde la aorta descendente o sus ramas, aorta abdominal o incluso de la arteria coronaria derecha⁵. No es infrecuente que refieran disnea de esfuerzo. El diagnóstico está basado en la historia clínica, la exploración física y pruebas complementarias, siendo necesario un alto índice de sospecha. La confirmación diagnóstica se hace por arteriografía pulmonar o angiografía de sustracción digital, siendo la gammagrafía de V/Q un método no invasivo complementario.

La agenesia de la arteria pulmonar derecha se ha descrito con más frecuencia, y la del lado izquierdo parece asociarse comúnmente a malformaciones cardiovasculares. En este caso la agenesia era izquierda y no existía más que un arco aórtico derecho asociado, sin ninguna otra malformación. Como dato a señalar en este caso es la presencia de pequeñas bronquiectasias que también se han descrito en la literatura médica. Considerando que la paciente estaba asintomática, y de acuerdo con las recomendaciones de otros autores, no se hizo ningún tratamiento^{2,6}. A los 2 años del diagnóstico continúa llevando una vida normal.

J.L. Rodríguez Hermosa, M. Calle Rubio y C. Rodríguez de Guzmán
Servicio de Neumología. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

1. Werber J, Ramilo JL, London R et al. Unilateral absence of pulmonary artery. Chest 1983; 84: 729-732.

2. Ko T, Gatz MG, Reisz GR. Congenital unilateral absence of pulmonary artery: report of two adults cases. Am Rev Respir Dis 1990; 14: 795-798.
3. Brassard J, Johnson J. Unilateral absence of a pulmonary artery: data from cardiopulmonary exercise testing. Chest 1993; 103: 293-295.
4. Bouros D, Pare P, Panagou P, Tsintiris K, Siafakas N. The varied manifestation of pulmonary artery agenesis in adulthood. Chest 1995; 108: 670-676.
5. Thompson JA, Lewis SA, Mauck HP. Absence of the left pulmonary artery: anomalous collateral from the coronary artery to affected lung. Am Heart J 1986; 111: 418-420.
6. Morales P, Miravet L, Marco V. Agenesis of the right pulmonary artery in a young asymptomatic girl. Eur Respir J 1991; 4: 1.301-1.302.

Tumor de Askin en la infancia. Consideraciones tras 2 años de seguimiento

Sr. Director: El tumor de Askin es una entidad poco frecuente que define a aquellas tumoraciones de células pequeñas localizadas en la región toracopulmonar. En esta carta queremos comunicar un caso clínico en el que se llegó a tal diagnóstico.

Niña de 5 años de edad, sin antecedentes personales de interés que refería fiebre elevada, tos emetizante y anorexia de una semana de evolución. A la exploración destacó un estado general conservado, moco-pus en *cavum* y una orofaringe hiperémica, apreciándose en la auscultación una disminución del murmullo vesicular en el hemitórax izquierdo con aumento de las vibraciones vocales y matidez a la percusión de dicha zona. En el hemograma se observaron valores normales y tanto los hemocultivos como la prueba de la tuberculina fueron negativos. En la radiografía de tórax se evidenció una imagen de consolidación alveolar en la llingula y en el lóbulo inferior izquierdo (fig. 1).

Con un juicio clínico inicial de neumonía se inició tratamiento con cefotaxima, remitiendo la sintomatología en pocos días. Sin embargo, la abolición del murmullo vesicular en la base del hemitórax afectado llevó a la ampliación del estudio radiológico mediante ecografía y TAC, poniendo de relieve la existencia de una tumoración sólida con áreas hipodensas, indicativas de necrosis hemorrágica, localizada en la pared anterior y lateral del hemitórax izquierdo que provocaba la atelectasia compresiva total de la llingula y parcial del lóbulo superior izquierdo. Se apreció lisis del arco anterior de la cuarta costilla homolateral y derrame pleural.

Tras la extirpación quirúrgica y el estudio anatomopatológico de la pieza se llegó al diagnóstico de tumor de Askin y se instauró quimioterapia. Las revisiones clínicas posteriores, controles radiológicos y bioquímicos han continuado dentro de la normalidad tras 2 años sin tratamiento.

Consideramos de interés la comunicación de este caso clínico por las siguientes razones:

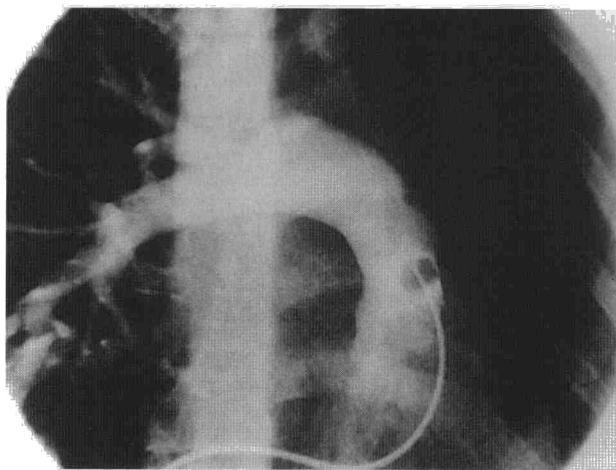


Fig. 1. Arteriografía pulmonar con ausencia de la arteria pulmonar izquierda.

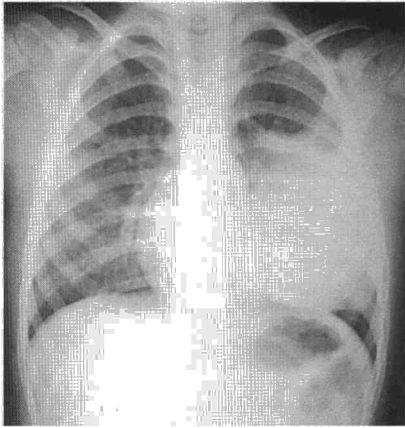


Fig. 1. Imagen de consolidación, bien delimitada, en la llingula y el lóbulo inferior izquierdo. Los arcos anteriores de la tercera y cuarta costillas no pueden apreciarse en la radiografía.

1. La poca frecuencia en pediatría de esta entidad, ya que suele afectar a mujeres cuya edad media oscila en un rango entre 11 y 33 años^{1,3}.
2. La forma peculiar de presentación como hallazgo radiológico en el curso de una infección respiratoria. Por lo general, suele aparecer como una masa en la región torácica acompañada de dolor en el 40% de los casos, fiebre (25%), disnea (10-20%), tos (5-10%) y síntomas derivados del efecto masa (síndrome de Horner, insuficiencia cardíaca)^{1,4}.
3. La buena respuesta obtenida al tratamiento y la evolución favorable, ya que la supervivencia media de la mayoría de los casos publicados no sobrepasa el año. Cuando esto ocurre suele deberse a la ausencia de infiltración ósea y de metástasis en el momento del diagnóstico^{5,6}.

B. Espin Jaime, M. Navarro Merino^a y J. Sánchez Calero^b

Departamento de Pediatría.

^aSección de Neumología Pediátrica.

^bSección de Hematología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen Macarena. Sevilla.

1. Askin FB, Rosai J, Sibley et al. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood. *Cancer* 1979; 43: 2.438-2.451.
2. Saifuddin A, Robertson RJH, Smith SEW. The radiology of Askin tumors. *Clin Radiol* 1991; 43: 19-23.
3. Contesso G, Llombart-Bosch A, Terrier P, Pedro-Olaya A, Henry-Amar M, Orbelin O et al. Does malignant small round cell tumor of thoracopulmonary region (Askin tumor) constitute a clinicopathologic entity? *Cancer* 1992; 69: 1.012-1.020.
4. Sánchez Heras AB, López Reyes A, Pastor Borgoñón M et al. Tumor indiferenciado de células pequeñas de la región toracopulmonar. *Ann Med Intern* 1991; 8: 448-450.
5. Sabaté JM, Franquet T, Parellada JA, Monill JM, Oliva E. Malignant neuroectodermal tumour of the chest wall (Askin tumour): CT and MR findings in eight patients. *Clin Radiol* 1994; 49: 634-638.

6. Winer Muram HT, Kauffman WM, Grannemeyer SA, Jennings SG. Primitive neuroectodermal tumors of the chest wall (Askin tumors): CT and MR findings. *Am J Roentgenol* 1993; 161: 265-268.

Carcinoide bronquial: inusual reaparición como probable metástasis endobronquial

Sr. Director: Los carcinoides bronquiales son neoplasias clasificadas dentro del grupo de tumores neuroendocrinos debido a hallazgos como la argirofilia, la existencia de gránulos neurosecretorios y la producción de hormonas. Inicialmente se hacía prácticamente sinónimo de adenoma bronquial, pero hoy día se relacionan muy directamente con el carcinoma microcítico y, a pesar de que su curso clínico es dispar, se cree que se trata de los extremos de una misma línea tumoral¹. Aunque con frecuencia su exéresis equivale a su curación, pueden dar metástasis en lugares muy diferentes, tanto por diseminación ganglionar local como por vía hemática a distancia. Lo que, según nuestros datos no ha sido descrito, es la aparición de otro carcinoides endobronquial.

Varón de 75 años que en 1987 fue intervenido por un carcinoides en el lóbulo inferior derecho, realizándose una lobectomía inferior. Durante el seguimiento tuvo diversos episodios de expectoración hemoptoica, lo que obligó a efectuar varias broncoscopias, en las que se pudo objetivar la existencia de una sutura en el muñón del bronquio operado, que no fue posible extraer. Las biopsias realizadas siempre evidenciaron un tejido bronquial normal. En febrero de 1997, 3 años después de la última broncoscopia, comenzó de nuevo con expectoración hemoptoica mantenida y de mayor cuantía que en las ocasiones anteriores asociada a cierta pérdida de apetito. La exploración física fue normal al igual que los estudios analíticos rutinarios. En la radiografía de tórax sólo se evidenciaban cambios posquirúrgicos y en la ecografía abdominal se detectaron múltiples lesiones en ambos lóbulos hepáticos de diferente tamaño compatibles con metástasis. Realizamos una nueva broncoscopia donde se observó: en el bronquio intermediario diversos pólipos sésiles y

a la entrada del bronquio principal izquierdo una masa pediculada que obstruía en su mayor parte la luz bronquial. Las biopsias realizadas en las dos lesiones fueron compatibles con un tumor carcinoides, siendo la histología similar (fig. 1), sin características de carcinoides atípico. La cuantificación de ácido 5-hidroxi-indol-acético en orina de 24 h fue 23,3 mg (normal < 10 mg).

En los días posteriores el paciente comenzó a presentar síntomas en relación con la obstrucción bronquial del carcinoides izquierdo, por lo que mediante broncoscopio rígido fue sometido a exéresis por láser, obteniéndose unos excelentes resultados inmediatos. Tras 7 meses de seguimiento, se encuentra en buena situación, no habiéndose repetido la expectoración hemoptoica.

El tumor carcinoides bronquial supone en torno a un 2,5% del total de neoplasias pulmonares. No se ha podido detectar ningún agente etiológico, originándose probablemente a partir de una célula bronquial pluripotencial². Estos tumores, aunque en general llevan un curso lento, no son benignos, por lo que no deben hacerse sinónimos de adenoma bronquial.

Existe un espectro que varía desde carcinoides bien diferenciados hasta otros cuya histología es muy similar al carcinoma microcítico. Los carcinoides bien diferenciados o "típicos" suponen un 90% del total y, a pesar de la ausencia de mitosis y la buena organización celular, un 5% producen metástasis. El otro 10% de los carcinoides también llamados "atípicos" tienen hallazgos que hacen sospechar una naturaleza agresiva, con aumento importante de la actividad mitótica, desorganización y necrosis³.

La sintomatología varía en función de la localización, siendo en los carcinoides centrales secundaria a obstrucción o bien hemoptisis. Con frecuencia los periféricos se descubren en radiografías de tórax de rutina dando lugar a un nódulo pulmonar solitario. A pesar de la gran cantidad de sustancias que pueden producir, menos del 5% dan lugar a un síndrome carcinoides y, cuando esto sucede, casi siempre es en presencia de metástasis hepáticas.

Dada la bondad del curso clínico, incluso ante la presencia de metástasis a distancia puede ser recomendable la cirugía. Si el tumor está localizado, la lobectomía u, ocasionalmente, neumonectomía suponen la cura-

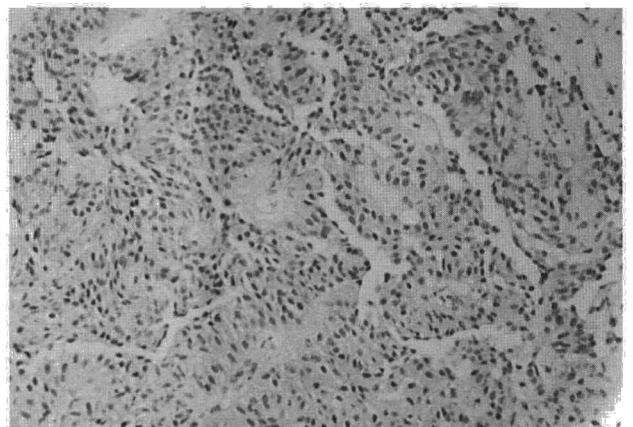


Fig. 1. Biopsia bronquial de la lesión situada en el bronquio principal izquierdo con características de carcinoides típico (hematoxilina-eosina, x 100).