

incidencia familiar y su asociación con algunas enfermedades de etiología autoinmune como hepatitis crónica activa, anemia hemolítica autoinmune, cirrosis biliar primaria, crioglobulinemia mixta, enfermedad de Hashimoto, púrpura trombopénica idiopática, enfermedades inflamatorias del intestino, miastenia grave y acidosis tubular renal. Debido a la asociación de la enfermedad de la Peyronie con otros procesos como la contractura de Dupuytren, la fibrosis retroperitoneal, la colangitis esclerosante, el estruma de Riedel y la fascitis plantar, entidades caracterizadas desde un punto de vista histológico por una inflamación inicial con gran acumulación celular que va dejando paso a una proliferación fibroblástica definitiva que provoca los síntomas, se ha sugerido⁴ que podrían formar parte de un proceso fibrótico generalizado. En el paciente se diagnosticaron simultáneamente dos patologías fibróticas idiopáticas, como son la enfermedad de la Peyronie y la FPI por lo que creemos que es muy probable que compartan un mecanismo patogénico común. No obstante, serán necesarios más estudios para clarificar la relación existente entre ambas entidades.

M.A. Martínez, D. Ferrando y P.J. Cordero
Servicio de Neumología. Hospital Universitario La Fe. Valencia.

1. Chilton CP, Castle WM, Westwood CA, Pryor JP. Factors associated in the aetiology of Peyronie's disease. *Brit J Urol* 1982; 54: 748-750.
2. Ordi J, Selva A, Fonollosa V, Vilardell M, Jordana R, Tolosa C. Peyronie's disease in systemic sclerosis. *Ann Rheum Dis* 1990; 49: 134-135.
3. Gualdieri L, Valentini G, Lupoli S et al. Peyronie's disease in systemic sclerosis. Report of two cases. *J Rheumatol* 1988; 15: 2.
4. Hinman F. Etiologic factors in Peyronie's disease. *Urol Int* 1980; 35: 407-413.
5. Willscher MK, Cwazka WF, Novicki DE. The association of histocompatibility antigens of the B7 cross-reacting group with Peyronie's disease. *J Urol* 1979; 122: 34-35.
6. Chantereau MJ, Laraki R, Lorcerie B, Blety O, Chauffert B. Atteinte endocardique et urogénitale au cours d'une maladie de Churg et Strauss. *Rev Med Int* 1991; 21 (Supl 6): 468.
7. Ralph DJ, Mirakian R, Pryor JP, Bottazzo GF. The immunological features of Peyronie's disease. *J Urol* 1996; 155: 159-162.

Tumor de Askin simulando una lesión benigna

Sr. Director: Hemos leído con especial interés el artículo "Tumores primitivos de pared torácica" publicado recientemente en ARCHIVOS de BRONCONEUMOLOGÍA (*Arch Bronconeumol* 1996; 32: 384-387). En éste se propone considerar cualquier tumoración de pared torácica como maligna hasta que se demuestre lo contrario y queremos expresar nuestro acuerdo con dicha proposición aportando el caso de un niño de 12 años de edad



Fig. 1. TC torácica que muestra una tumoración sin infiltración del plano muscular en la región infraclavicular izquierda.

diagnosticado de tumor de Askin tras extirparle una tumoración subcutánea que 2 meses antes había sido valorada erróneamente como una lesión benigna. En ocasiones, pues, una neoplasia agresiva puede presentarse oculta bajo un falso aspecto de benignidad. El paciente acudió a la consulta por presentar en la región infraclavicular izquierda una tumoración subcutánea de 2 cm de diámetro, blanda, móvil y bien delimitada. Dos meses después, la tumoración había crecido hasta alcanzar los 8 cm, apareciendo distensión de la piel y telangiectasias. Se practicó una tomografía computarizada del tórax (TC) en la que se pudo observar una tumoración nodular subcutánea sin infiltración del plano muscular que captaba contraste de forma homogénea (fig. 1). La tumoración se trató mediante resección quirúrgica y cierre primario y el diagnóstico anatomopatológico fue de tumor de Askin. El caso se remitió a oncología pediátrica para complementar el tratamiento quirúrgico mediante quimioterapia con ifosfamida, epirubicina y vincristina. Tras 3 años de seguimiento, el paciente vive sin evidencia de recurrencia de la enfermedad.

El diagnóstico diferencial anatomopatológico del tumor indiferenciado de células pequeñas de la región toracopulmonar o tumor de Askin¹ puede ser difícil ya que su patrón histológico es similar al de otras neoplasias, como el sarcoma de Ewing, el neuroblastoma o el rhabdomyosarcoma embrionario, que forman parte del grupo de tumores malignos de pequeñas células redondas. Para el diagnóstico histopatológico puede ser útil la determinación de la enolasa neuroespecífica, aunque también puede ser positiva en otros tumores como el sarcoma de Ewing². El diagnóstico se basa en técnicas de inmunohistoquímica basadas en anticuerpos monoclonales y en el estudio citogenético: las primeras han permitido postular el origen neuroectodérmico del tumor de Askin y estudios recientes de citogenética demuestran la presencia de translocaciones cromosómicas t(11,22) tanto en el tumor de Askin (TA) como en el sarcoma de Ewing, lo que apoya la tesis de un origen común para ambas neoplasias^{2,4}.

El TA se presenta en niños y adultos jóvenes^{1,5}. La presentación clínica suele ser una masa en la región torácica con o sin dolor local³, pero puede presentar al inicio tos irritativa, disnea, fiebre, dolor pleurítico o un sín-

drome de efecto masa en el mediastino posterior. Se ha destacado que puede existir una latencia de hasta 6 meses desde el inicio de síntomas hasta el diagnóstico¹.

La imagen radiológica del TA es la de una masa en el tórax que puede acompañarse de derrame o afectación pleural por el tumor, adenopatías hiliares o mediastínicas o calcificación¹. La TC y la resonancia magnética nuclear (RMN) son las exploraciones complementarias más útiles para valorar la posible afectación pleural y/o pulmonar, así como la invasión de la pared torácica; la TC parece ser más sensible para la detección de metástasis pulmonares⁵.

La tendencia del tumor de Askin a la recidiva local y a la diseminación metastásica (ósea, pulmonar, suprarrenal, hepática)^{1,2} determinan que su pronóstico sea fatal a corto plazo, con una supervivencia media de 8 meses en la serie inicial¹. El pronóstico parece haber mejorado en los últimos años combinando resección quirúrgica precoz y lo más completa posible (teniendo en cuenta las secuelas funcionales) asociada a radioterapia y a una pauta agresiva de quimioterapia, que en algunos casos incluye autotrasplante de médula ósea^{2,4,5}. Recientemente se ha comunicado que la administración de quimioterapia previa a la cirugía puede lograr una considerable reducción de la masa tumoral, lo que facilita la reconstrucción de la pared torácica tras la resección de tumores localmente avanzados, al tiempo que se obtiene un aumento de la probabilidad de supervivencia (el 40% a los 4 años)⁶. Sin embargo, los efectos secundarios gastrointestinales y hematológicos de la quimioterapia pueden ser considerables y con frecuencia pueden impedir completar el tratamiento⁵. La escasa frecuencia de la enfermedad motiva que las series y tratamientos empleados no sean homogéneos y sus resultados sean poco valorables a pesar de algunos éxitos comunicados^{4,6}. Pese a ello, la supervivencia parece estar relacionada con la extensión del tumor en el momento del diagnóstico y pacientes con tumores localizados con diámetros inferiores a 4 cm en los que ha sido posible una resección completa seguida de tratamiento complementario con radio y quimioterapia han obtenido supervivencias prolongadas como en el caso que se describe⁵. A nuestro juicio, el diagnóstico precoz basado en una actitud agresiva ante las tumoraciones

de pared torácica supone uno de los aspectos más importantes de cara a mejorar en la actualidad el pronóstico de esta enfermedad.

C. Hoyuela, X. Rodríguez Alsina y C. Marco

Servicio de Cirugía General. Hospital Mútua de Terrassa. Universidad de Barcelona.

1. Askin FB, Rosai J, Sibley RK, Dehner LP, McAlister WH. Malignant small-cell tumor of the thoracopulmonary region in the childhood. A distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer* 1979; 43: 2.438-2.451.
2. Contesso GM, Llombart-Bosch A, Terrier P, Peydro-Olaya A, Henry-Amar M, Oberlin O et al. Does malignant small round cell tumor of the pulmonary region (Askin Tumor) constitute a clinicopathologic entity? An analysis of 30 cases with immunohistochemical and electron-microscopic support treated at Institute Gustav Roussy. *Cancer* 1992; 69: 1.012-1.020.
3. Fletcher JA, Kozakewich HP, Hoffer FA, Lage JM, Weidner N, Tepper R et al. Diagnostic relevance of clonal cytogenetic aberrations in malignant soft-tissue tumors. *N Engl J Med* 1991; 324: 436-442.
4. Takahashi K, Dambara T, Uekusa T, Nukiwa T, Kira S. Massive chest wall tumor diagnosed as Askin tumor. Successful treatment by intensive combined modality therapy in an adult. *Chest* 1993; 104: 287-288.
5. García Bargo E, Llibre Codina JM, Antón Antón I, Pujol Rovira R, Vidal A. Tumor maligno de la región toracopulmonar (tumor de Askin). ¿Estamos mejorando su pronóstico? *Neoplasia* 1995; 12: 35-38.
6. Sawin RS, Conrad III EU, Park JR, Waldhausen JHT. Pre-resection chemotherapy improves survival for children with Askin tumors. *Arch Surg* 1996; 131: 877-880.

Empiema pleural por *Streptococcus agalactiae* en adultos sanos inmunocompetentes

Sr. Director: El estreptococo beta-hemolítico del grupo B (*Streptococcus agalactiae*) es un conocido agente causal de meningitis y sepsis neonatales, así como de infecciones puerperales. En los últimos años ha aumentado la incidencia de infecciones invasivas causadas por este germen, a expensas principalmente de los casos detectados en adultos no gestantes¹. Así ha llegado a constituir un importante problema de salud en este grupo de población, particularmente en ancianos, en pacientes que reciben un tratamiento prolongado con esteroides y en aquellos con enfermedades crónicas². En contrapartida, existen escasos registros de infecciones por este agente en individuos adultos sin enfermedad subyacente (MEDLINE 1987-1996).

Varón de 50 años de edad, sin antecedentes de interés, que atendimos recientemente en nuestro hospital. Refería un cuadro, de 3 días de evolución, de dolor en hemitórax izquierdo de características pleuríticas, junto con anorexia. En la exploración física presentaba fiebre (38,2 °C). En la auscultación pulmonar se objetivaba hipofonesis y disminución de la transmisión de las vibraciones vocales en la base pulmonar izquierda. En la analítica sanguínea destacaba la existencia de leucocitosis con neutrofilia. En la gasometría arterial basal se evidenciaba: pH 7,46; pCO₂ 36,3 mmHg; pO₂ 50,7 mmHg. La radiografía de tórax mostraba derrame pleural izquierdo. Se procedió a la realización de toracocentesis obteniendo un líquido de aspecto serohemático. El análisis del líquido pleural demostró la existencia de un exudado con predominio de mononucleares, encontrando en la citología signos indicativos de inflamación crónica. El examen microbiológico del fluido pleural permitió el aislamiento de *Streptococcus agalactiae*, sensible a penicilina y cefalosporinas; la tinción para bacilos ácido-alcohol resistentes y el cultivo de Löwenstein fueron negativos. Otros tests realizados al paciente no mostraron alteraciones patológicas. Entre éstos se incluían: gammagrafía pulmonar, hemocultivos, determinaciones de anticuerpos para estudio de enfermedades autoinmunes, parámetros indicadores de función hepática y serologías virales, incluyendo serología para el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). El paciente fue tratado con cefalosporinas de segunda generación. Siguió una evolución favorable, tanto clínica como radiológica, llegando a la resolución completa del derrame pleural.

Se entiende por empiema la presencia de pus en la cavidad pleural y/o el hallazgo de una alta concentración de gérmenes en dicho espacio³. Entre los organismos que han sido reconocidos como agentes causantes de empiema se encuentran: *Staphylococcus aureus*, *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pyogenes*, *Klebsiella pneumoniae*, *Mycoplasma pneumoniae*, y diversas bacterias anaerobias^{4,6}. *Streptococcus agalactiae* raramente ha sido registrado como una causa de empiema. En un estudio reciente⁵, en el que se analizó la etiología del empiema pleural en 197 pacientes, el agente etiológico más frecuentemente hallado fue *Streptococcus pneumoniae*. En contrapartida, no se detectó ningún caso de empiema por *Streptococcus agalactiae*. Otras series, en las que se ha estudiado la incidencia de infecciones invasivas por este germen, han mostrado también una baja frecuencia de empiema pleural por esta especie de estreptococo. Así, Jackson et al⁷ estudiaron 219 pacientes (todos ellos adultos no gestantes) con infección por *Streptococcus agalactiae*, encontrando la existencia de empiema pleural en sólo dos (0,9%). Posteriormente, Giménez et al¹ realizaron un estudio similar en 51 pacientes (incluyendo neonatos, mujeres en edad puerperal y adultos no gestantes), aislándose el

citado germen en el líquido pleural de únicamente 2 pacientes (3,9%).

En la mayoría de los casos de infecciones invasivas por *Streptococcus agalactiae*, se ha detectado la presencia de factores predisponentes. Entre éstas, se han descrito las siguientes: diabetes mellitus, neoplasias, enfermedades cardiovasculares, trastornos neurológicos, insuficiencia renal crónica, cirrosis hepática, alcoholismo, abuso de drogas por vía parenteral e infección por el VIH^{7,8}. Por este motivo, sometimos al paciente a una amplia batería de pruebas diagnósticas, en búsqueda de alguna condición de riesgo. Sin embargo, no se encontró ninguna. Para nuestro conocimiento es el primer caso de empiema pleural por *Streptococcus agalactiae* sin factor predisponente asociado (no hemos encontrado ningún caso en la revisión bibliográfica realizada, y que previamente hemos citado).

Concluimos que el empiema pleural por *Streptococcus agalactiae* no sólo afecta a adultos con enfermedades subyacentes, sino también a individuos adultos previamente sanos. Por este motivo debería ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de empiema pleural en este grupo de población.

J. de Miguel Díez, J.M. Gómez Ocaña* y J. A. Serrano Iglesias

Servicio de Neumología.

*Unidad de Medicina Familiar.

Hospital Universitario de Getafe. Madrid.

1. Giménez M, Sopena N, Viñado B, Cardona PJ, Pedro-Botet ML, Coroleu W et al. Infecciones invasivas por *Streptococcus agalactiae* en un hospital general universitario durante un período de 10 años. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 1996; 14: 300-303.
2. Harrison LH, Ali A, Dwyer DM, Libonati JP, Reeves MW, Elliot JA et al. Relapsing invasive group B streptococcal infection in adults. *Ann Intern Med* 1995; 123: 421-427.
3. Bryant RE. Pleural effusion and empyema. En: Mandell GL, Bennet JE, Dolin R, editores. *Mandel, Douglas and Bennett's. Principles and practice of infectious diseases*. (4.ª ed). Filadelfia: Churchill Livingstone, 1995; 637-641.
4. Wehr CJ, Adkins B. Empyema thoracics: a ten-years experience. *South Med J* 1986; 79: 171-176.
5. Brook I, Frazier EH. Aerobic and anaerobic microbiology of empyema. A retrospective review in two military hospitals. *Chest* 1993; 103: 1.502-1.507.
6. Bryant RE, Salmon CJ. Pleural empyema. *CID* 1996; 22: 747-764.
7. Jackson LA, Hilsdon R, Farley MM, Harrison LH, Reingold AL, Plikaytis BD et al. Risk factors for group B streptococcal disease in adults. *Ann Intern Med* 1995; 123: 415-420.
8. Colford JM, Mohle-Boetani J, Vosti KL. Group B streptococcal bacteriemia in adults. Five years' experience and a review of the literature. *Medicine* 1995; 74: 176-190.