



con hipertensión arterial pulmonar, tenían descenso en el factor de transferencia...”, debemos estimar que, “...efectivamente lo tenían descendido alrededor del 50%...”. Esta considerable diferencia en los resultados exige, en nuestro criterio la presente rectificación de lo previamente comunicado.

P. Martín Escribano

Servicio de Neumología. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

Esclerosis tuberosa con afectación pulmonar. A propósito de un caso

Sr. Director: La esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville es un trastorno multisistémico que afecta primariamente a los tejidos del ectodermo pudiendo afectar también a órganos de origen mesodérmico y endodérmico. Tiene carácter autosómico dominante con penetrancia y expresividad variables. Se caracteriza por la triada clásica de adenomas sebáceos, epilepsia y retraso mental¹. La afectación pulmonar se debe a la proliferación de músculo liso en alveolos, bronquiolos, paredes vasculares e intersticio². Se estima que la incidencia de la esclerosis tuberosa es de 1/100.000 a 1/150.000 nacidos vivos, de los cuales sólo el 0,1-1 % presentarán afectación pulmonar³. Presentamos un caso de esta infrecuente afección describiendo sus características clínicas, radiológicas y funcionales.

Mujer de 39 años con inteligencia normal, que presentaba como antecedentes familiares el fallecimiento de un hijo por status epiléptico. Como antecedentes personales únicamente refería hipermenorrea. Ingresó por tos con expectoración hemoptoica ocasional durante los dos años previos al ingreso. No refería disnea, ni dolor torácico. A la exploración se apreciaban lesiones papilomatosas en zona perioral y frontal, manchas de café con leche en tronco y fibromas subungueales en manos. La auscultación cardíaca y pulmonar fue normal. En la analítica general únicamente se objetivó una anemia ferropénica con hemoglobina de 10,3 g/dl y sideremia de 16 gammas/dl (2,8 µmol/l). La gasometría fue normal así como las inmunoglobulinas y factores del complemento. El factor reumatoide, anticuerpos antinucleares y antimitocondriales fueron negativos así como la baciloscopia de esputo y el Mantoux. La radiografía de tórax mostraba un patrón intersticial bilateral con aspecto de vidrio deslustrado en campos inferiores. La tomografía axial computarizada (TAC) torácica demostró la existencia de este patrón asociado a pequeñas lesiones enfisematosas; la TAC abdominal angiomiolipomas y múltiples quistes renales bilaterales y un quiste hepático; y la TAC craneal una calcificación en caudado derecho. En radiografías de huesos largos, reacción perióstica ondulante en tibia y peroné. La biopsia de un fragmento de piel era compatible con angiofibroma. La broncoscopia fue normal y en la exploración funcional respiratoria se apreció únicamente disminución de la difusión pulmonar, que fue de un 61 %

del valor predicho y de un 59 % en relación con la ventilación alveolar, siendo los volúmenes, capacidades y resistencia de las vías aéreas normales.

La esclerosis tuberosa con afectación pulmonar incide fundamentalmente en mujeres en la tercera década de la vida. La epilepsia y el retraso mental característicos de la esclerosis tuberosa aparecen en las formas con participación pulmonar con una menor frecuencia. La disnea de esfuerzo aparece como síntoma de presentación en el 68 % de los casos, siendo otras manifestaciones, el neumotórax espontáneo, cor pulmonale, dolor torácico, tos crónica y hemoptisis^{1,3}; estos dos últimos fueron los síntomas de presentación en nuestra paciente. Con menor frecuencia se ha descrito el derrame pleural⁴, más característico de la linfangioleiomiomatosis, considerada por algunos autores como una variante de esclerosis tuberosa^{1,2}. La radiología torácica característica muestra un patrón reticulonodular de predominio en bases que puede evolucionar a patrón en panal¹. La exploración funcional muestra un patrón obstructivo y disminución de la difusión de monóxido de carbono^{2,5}, único dato objetivado en nuestra paciente. Generalmente, la evolución conduce hacia cor pulmonale, que junto al neumotórax espontáneo, constituyen las dos causas más frecuentes de muerte en estos pacientes, aconteciendo ésta habitualmente entre los 4 y 5 años posteriores a su presentación clínica^{3,6}.

M.T. Montes, E. Zenarruzabeitia y Y. Casado

Servicio de Neumología. Hospital de Cruces. Baracaldo.

1. Medley BE, McLeod RA, Wayne Houser O. Tuberous sclerosis. *Semin Roentgenol* 1976; 11:35-54.

2. Liberman BA, Chamberlain DW, Goldstein RS. Tuberous sclerosis with pulmonary involvement. *Can Med Assoc J* 1984; 130:287-289.

3. Rudolph RI. Pulmonary manifestations of tuberous sclerosis. *Cutis* 1981; 27:82-84.

4. Broughton RBK. Pulmonary tuberous sclerosis presenting with pleural effusion. *Br Med J* 1970; 1:477-478.

5. Lie JT, Miller RD, Williams DE. Cystic disease of the lungs in tuberous sclerosis. Clinicopathologic correlation, including body plethysmographic lung function tests. *Mayo Clin Proc* 1980; 55:547-553.

6. Dwyer JM, Hickie JB, Garvan J. Pulmonary tuberous sclerosis. Report of three patients and a review of the literature. *Q J Med* 1971; 40:115-125.

Recordando a Bülau

Sr. Director: Se cumple este año el primer centenario de la publicación del médico de Hamburgo Gotthard Bülau (1835-1900) sobre su sistema de drenaje pleural para el tratamiento de los empiemas¹, que él denominó “Heber-Drainage”. Tal fue la repercusión y difusión del método del clínico alemán, que su nombre se ha asociado, en la práctica clínica corriente, a los drenajes pleurales con sello de agua. Son habituales en los

servicios de cirugía torácica y neumología expresiones como “este paciente lleva un *bü-lau*”, “precisa un *bü-lau* con aspiración”, etc.

El sistema de Bülau consistía originalmente en introducir el extremo distal del tubo de drenaje torácico por debajo del nivel líquido (antiséptico) contenido en un frasco que, a su vez, era el colector del pus. Con ello se conseguía el drenaje continuo del líquido purulento del espacio pleural y se evitaba la entrada de aire del exterior. Esto permitía la reexpansión progresiva del pulmón. A este sistema se le podía conectar un aparato de sifón para aplicar aspiración y facilitar el drenaje pleural. El mismo Bülau comenta en su artículo que este sistema era más efectivo que el drenaje intermitente de los empiemas y que, con su utilización, podían evitarse tratamientos más agresivos, tales como toracostomías y toracoplastias.

Curiosamente, el nombre de Bülau ha sido maltratado por la clase médica en su pronunciación, lo que es debido sencillamente a que se trata de una palabra alemana con apariencia de francesa. Siendo un nombre germano, se ha de vocalizar la *ü* como se pronuncia en esta lengua y el diptongo *au* tal cual. Su pronunciación defectuosa se traduce, además, en una transcripción errónea. Así, encontramos en las historias clínicas múltiples variantes: *Buló, Bouló, Bulow, Buleau, Boileau*, etc.

Al margen de estas curiosidades fonéticas y ortográficas, queda en pie el sistema original de Bülau, cuyo fundamento, el sello de agua, constituye el componente principal de las modernas cámaras de drenaje pleural, más estilizadas y compactas, a la vez que de más fácil manejo y más cómodas para el enfermo.

Sirva este breve escrito para recordar a Gotthard Bülau y a su sistema de drenaje, fundamental e imprescindible para el tratamiento de los neumotórax, derrames pleurales y empiemas.

R. Rami Porta y M. Cuesta Palomero

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Mútua de Terrassa. Terrassa (Barcelona).

1. Bülau G. Für die Heber-Drainage bei Behandlung des Empyems. *Zeit Klin Med* 1891; 18:31-45.

Importancia de los grupos control en el diagnóstico serológico de la tuberculosis

Sr. Director: Hemos leído con sumo interés el excelente trabajo de Ausina y Luquin¹ sobre el diagnóstico de la tuberculosis (TB) por serología. Opinamos que el artículo es conciso y aporta claridad sobre algunos aspectos del tema tratado, como la naturaleza de los antígenos utilizados y, sobre todo, al reseñar la importancia que tiene la prevalencia de la TB en la población estudiada sobre el valor predictivo de la prueba. Sin embargo, creemos que es difícil poder resumir en un artículo reducido la situación actual y las