

Aplasia pulmonar diagnosticada en edad adulta. A propósito de dos casos

Sr. Director. La aplasia pulmonar (AP) es una alteración del desarrollo, que consiste en la ausencia completa de uno o ambos pulmones, con la presencia de un esbozo rudimentario de bronquio con terminación en fondo de saco, no existiendo ni vasos ni parénquima. Se trata de una alteración relativamente infrecuente, habiendo sido encontrada en 1 de cada 10.000 radiografías de tórax¹.

Generalmente se diagnostican en edades tempranas de la vida, lo que puede ser debido a su frecuente asociación con otras malformaciones del desarrollo. Sin embargo, no es raro el realizar el diagnóstico de AP en personas de edad adulta, como son los casos que presentamos en este trabajo.

Caso 1: Mujer de 55 años con antecedentes tabáquicos leves y que cumplía criterios de bronquitis crónica. Ingresa por presentar un cuadro de reagudización infecciosa e insuficiencia cardíaca derecha. En la exploración clínica destacaba: abolición de los ruidos respiratorios y de la transmisión de las vibraciones vocales en campos medio e inferior izquierdos. Radiografía de tórax PA y L: opacificación total del hemitórax izquierdo con desplazamiento mediastínico homolateral. Fibrobroncoscopia: bronquio principal izquierdo terminado en fondo de saco. Broncografía: bronquio izquierdo de 4 cm de longitud en fondo de saco estrellado. Gammagrafía pulmonar de perfusión: falta absoluta de perfusión en pulmón izquierdo.

Caso 2: Varón de 68 años, fumador leve, con antecedentes de bronquitis crónica. Ingresa por reagudización infecciosa e insuficiencia cardíaca derecha, presentando una exploración torácica semejante al caso 1.º. Radiografía de tórax: opacificación a nivel del lóbulo inferior izquierdo e imágenes sugestivas de herniación de pulmón derecho en campo anterosuperior izquierdo a través de mediastino anterior; cardiomegalia (fig. 1). ECG: arritmia completa por fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida. Broncoscopia: bronquio principal izquierdo que se colapsa con facilidad y que termina en un fondo de saco cubierto por mucosa normal. Broncografía (fig. 2): bronquio izquierdo terminado en un fondo de saco a los 3 cm de su comienzo. Gammagrafía de perfusión: pérdida de captación pulmonar izquierda. TAC torácico: atelectasia pulmonar izquierda y engrosamiento de las paredes del bronquio principal izquierdo.

El diagnóstico de la AP se realiza habitualmente en edades tempranas de la vida, generalmente debido a su frecuente asociación (60 %) con otras malformaciones (cardiovasculares, intestinales y diafragmáticas)¹; o bien, actualmente, a un mejor control sanitario de la población infantil. Las citadas malformaciones son más frecuentes en la aplasia del pulmón derecho presentando por ello peor pronóstico².

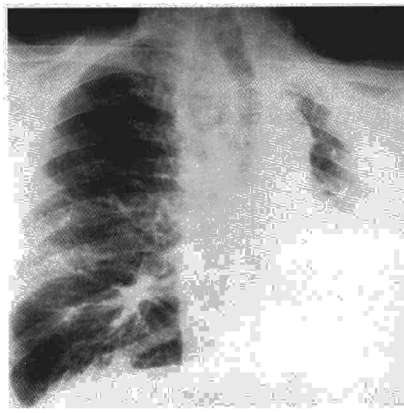


Fig. 1. Radiografía PA de tórax: opacificación a nivel del lóbulo inferior izquierdo e imágenes sugestivas de herniación de pulmón derecho en campo anterosuperior izquierdo a través de mediastino anterior. Cardiomegalia.

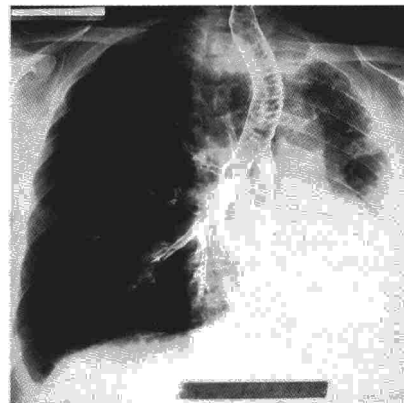


Fig. 2. Broncografía de árbol bronquial izquierdo: bronquio izquierdo terminado en un fondo de saco a los 3 cm de su comienzo.

La AP, sobre todo la izquierda, puede cursar de forma asintomática hasta la edad adulta³, siendo el comienzo habitual de la clínica la presencia de infecciones de repetición y/o de insuficiencia cardíaca⁴. La AP izquierda es la más frecuente y presenta el mejor pronóstico⁵. En los dos casos ocurrió esta entidad y ambos contaban bronquitis de repetición desde hacía 20 y 25 años respectivamente.

Los pacientes acudieron a nuestro centro por presentar una reagudización de su broncopatía, siendo ingresados al apreciarse un estudio radiológico compatible con atelectasia pulmonar total. Dados la edad, la clínica y el hábito tabáquico se planteó el diagnóstico de neoplasia broncopulmonar como primera posibilidad a descartar. Al realizar la broncoscopia se observaron hallazgos que, además de descartar el diagnóstico de neoplasia, eran altamente sugestivos de AP, ya que pudo apreciarse la terminación del bronquio principal izquierdo en fondo de saco recubierto de una mucosa normal. Se realizó broncografía que permitió la visualización completa del esbozo bronquial. Estos hallazgos demostraban la ausencia del árbol bron-

quial izquierdo, por lo que se decidió la realización de una arteriografía pulmonar para demostrar la inexistencia de arteria pulmonar, aunque no pudo obtenerse el consentimiento de los pacientes. Alternativamente, pudo realizarse una gammagrafía de perfusión que demostró la ausencia de perfusión de las zonas afectas. La combinación de los hallazgos citados sugiere encontrarnos ante una AP.

El interés de comunicar estos casos es el de tener en cuenta el diagnóstico de aplasia pulmonar ante la sospecha de una atelectasia total de pulmón⁶, aunque se presente en edades adultas. La utilización de las técnicas endoscópicas supone una ayuda muy importante para su diagnóstico, que además muy complementada con la angiografía, confirma definitivamente esta anomalía del desarrollo.

J.A. Figuerola Mendal, A. Sebastián Ariño y J. Arribas Barcelona.

Hospital Rojo Villanova. Zaragoza.

1. Fraser RG, Paré PJA. Anomalías pulmonares originadas durante el desarrollo. En: Diagnóstico de las enfermedades del tórax. 2.ª ed. Barcelona, Salvat Ed. 1980; 559-601.

2. Thurlbeck W. Postnatal growth and development of the lung. Am Rev Respir Dis 1975; 111:803-44.

3. Borja A, Ransdell HT. Congenital development arrest of the lung. Ann Thoracic Surg 1970; 10:317.

4. Dunhill MS, Ross HB, Brist MB, Lond MB. Absent right pulmonary artery as an isolated congenital defect. Lancet 1961; 2:185-7.

5. Valle AR. Agenesis of lung. Am J Surg 1955; 89:90-100.

6. Rosemberg DM. Pulmonary agenesis. Dis Chest 1962; 42:68-73.

Carcinosarcoma de pulmón: presentación de un nuevo caso

Sr. Director: El carcinosarcoma de pulmón es un raro tumor compuesto por elementos carcinomatosos y sarcomatosos. Asienta en distintos órganos, siendo el pulmón la cuarta localización por orden de frecuencia tras útero, hipofaringe y esófago^{1,2}. Clásicamente² han sido separados en dos formas anatómicas con pronósticos y curso evolutivo distintos: una forma central endobronquial asociada a un relativamente buen pronóstico y otra parenquimatosa periférica invasiva de escasa supervivencia³. Presentamos un nuevo caso de carcinosarcoma diagnosticado mediante fibrobroncoscopia con metástasis cutáneas a distancia.

Varón de 70 años con antecedentes personales de tabaquismo e ingesta etílica excesiva, hipertensión arterial sistémica en los últimos cuatro años tratada de forma irregular y un ingreso hospitalario previo unos meses antes por un episodio de insuficiencia cardíaca congestiva secundario a miocardiopatía esclero-hipertensiva. Fue estudiado en nuestra consulta externa por clínica de tos, disnea, fiebre y pérdida de 14 kg de peso de 1

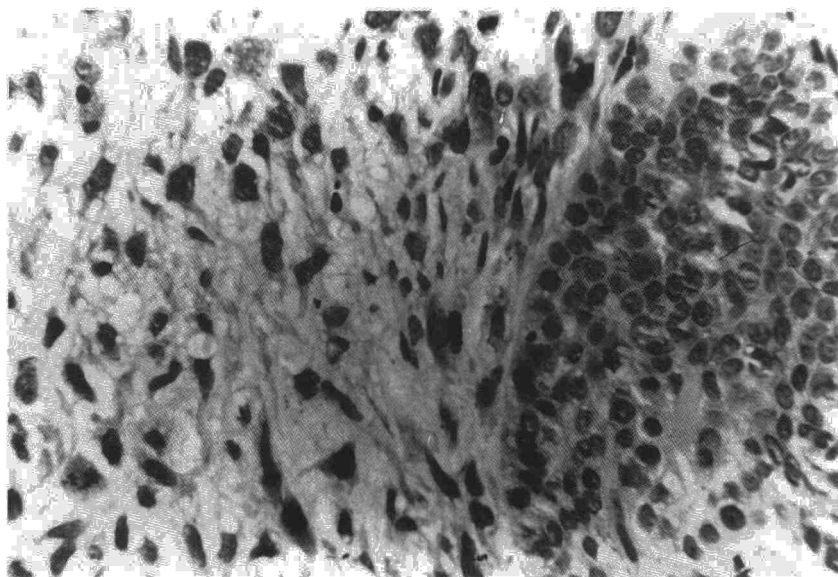


Figura 1.

mes de evolución. La radiografía de tórax mostraba atelectasia de lóbulo medio y lóbulo inferior derecho. Había notado la aparición de dos tumoraciones cutáneas localizadas en el dorso de la nariz y en región cervical posterior, de 3 cm de diámetro recubiertas de piel rojo-violácea y adheridas a planos profundos. En la analítica destacaban Hct 36 %, Hb 11 g, 3.950.000 hematíes, VSG 112, PO₂ 72 mmHg, PCO₂ 41 mmHg y pH 7,45, siendo el resto de valores normales. Se realizó una fibrobroncoscopia encontrando al comienzo del intermediario una tumoración blanquecina que ocluía por completo la luz de dicho bronquio y que tras extraerla dejaba ver una mucosa enrojecida y mamelonada. La biopsia bronquial (fig. 1) mostraba un nido de células epiteliales malignas adyacentes a estroma sarcomatoso. En el cepillado y el broncoaspirado sólo se identificaron elementos celulares de carcinoma epidermoide. Se practicó punción aspirado de ambas tumoraciones cutáneas obteniendo células de carcinoma epidermoide en las dos. Poco tiempo después de ser diagnosticado sufrió empeoramiento de su sintomatología con gran deterioro del estado general falleciendo en su domicilio.

El caso de carcinosarcoma que presentamos tiene varias particularidades: una de ellas es el haber sido diagnosticado mediante fibrobroncoscopia, habida cuenta del bajo rendimiento diagnóstico en este tipo de tumores por este procedimiento, ya que en los casos en que se diagnostica malignidad es frecuente apreciar solamente alguna de las estirpes celulares malignas, pero no ambas⁴; de hecho sólo hay una publicación cuyo diagnóstico se hizo del mismo modo⁵. La otra particularidad, radica en la existencia de metástasis cutáneas a distancia en el momento del diagnóstico, hecho excepcionalmente asociado a las formas de presentación endobronquial. Las metástasis cutáneas cuando se presentan suelen ser por extensión directa del tumor a la pared torácica. El pronóstico de este tipo de tumores se ha asociado clásicamente a la forma anatomoclínica², siendo peor para la periférica y algo mejor para la endobronquial; en nuestro caso fue pésimo, falleciendo el enfermo en aproximadamente un mes; este comportamiento va más acorde con los hallazgos de Bull⁶ que lo asemeja al carcinoma de pulmón no de células pequeñas independientemente de la forma anatomoclínica.

amente a la forma anatomoclínica², siendo peor para la periférica y algo mejor para la endobronquial; en nuestro caso fue pésimo, falleciendo el enfermo en aproximadamente un mes; este comportamiento va más acorde con los hallazgos de Bull⁶ que lo asemeja al carcinoma de pulmón no de células pequeñas independientemente de la forma anatomoclínica.

I. Alfageme Michavila, S. Umbría Domínguez y D. Martínez Parra*

Unidad de Neumología y *Servicio de Anatomía Patológica.
Hospital Universitario de Valme. Sevilla.

1. Razzuk MA, Urschel HC, Race GJ, Arnold JH, Paulson DL. Carcinosarcoma of the lung. Report of two cases and review of the literature. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1971; 61:541-546.
2. Moore TC. Carcinosarcoma of the lung. *Surgery* 1961; 50:886-893.
3. Davis MP, Eagan RT, Weiland LH, Paisoleo PC. Carcinosarcoma of the lung: Mayo Clinic experience and response to chemotherapy. *Mayo Clinic Proc* 1984; 59:598-603.
4. Stackhouse EM, Harrison EG, Ellis FH. Primary mixed malignancies of lung carcinosarcoma and blastoma. *J Thorax Cardiovasc Surg* 1969; 57:385-399.
5. Loscos JM, Gutiérrez A, Ramírez JA et al. Carcinosarcoma de pulmón. *Arch Bronconeumol* 1981; 17:41-44.
6. Bull JC, Grimes OF. Pulmonary carcinosarcoma. *Chest* 1974; 65:9-12.

Tos crónica del adulto

Sr. Director: La aspiración de cuerpos extraños puede dar origen a complicaciones agudas, ocasionalmente con riesgo de muerte por asfixia, o bien alteraciones a más largo

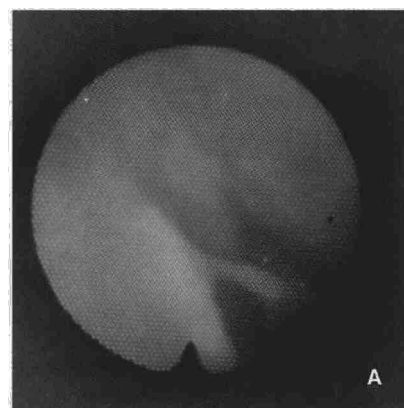


Fig. 1A. Visión endoscópica del cuerpo extraño.



Fig. 1B. Aspecto macroscópico.

plazo como neumonías, abscesos pulmonares crónica o bronquiectasias. La forma asfíctica aguda suele ser la más frecuente tanto en niños como en adultos; es posible, sin embargo, que el episodio aspirativo pase desapercibido y la sintomatología se presente tras un período de días o semanas.

Un paciente de 60 años no fumador, sin criterios de broncopatía crónica que presenta desde hace año y medio, tos persistente con escasa expectoración, sin fiebre ni dolor torácico. No presentó durante este tiempo astenia, anorexia o pérdida de peso, manteniendo un buen estado general. Recibió tratamiento ambulatorio sin mejoría de sus síntomas, tras lo cual es remitido a nuestro centro para estudio. En el momento del ingreso en la exploración general destacaba únicamente una disminución del murmullo vesicular a la auscultación pulmonar, más acusada en hemitórax izquierdo. La analítica y bioquímica sanguíneas presentaban valores en el rango normal. El estudio radiológico del tórax no mostró hallazgos patológicos. Las pruebas funcionales fueron normales.

Se practicó una fibrobroncoscopia apreciando mucosa de aspecto histológico neofornativo que englobaba imagen compatible con cuerpo extraño que se intentó extraer sin éxito, decidiendo practicar con posterioridad una broncoscopia rígida bajo anestesia general. El estudio histológico de la mucosa adyacente fue informado como tejido de granulación. Una vez extraído el cuerpo extraño se pudo comprobar que se trataba de una "branquia" de pescado de 1,2 x 0,8 cm (fig. 1). Ante la evidencia del cuerpo