

**Schwannoma maligno de mediastino anterior**

**Sr. Director:** Del conjunto global de tumores primarios neurogénicos del mediastino, el schwannoma es el más frecuente<sup>1</sup>. Al igual que el resto de los tumores neurogénicos, suele ser asintomático y casi siempre benigno<sup>2</sup>. Nosotros hemos recogido un schwannoma maligno (el único en la historia de este hospital) que por su rareza comunicamos.

**Caso clínico:** Varón de 17 años, sin hábitos tóxicos, que veinte días previos a su ingreso comenzó con dolor torácico izquierdo de características pleuríticas, tos irritativa, síndrome febril, disnea progresiva y síndrome constitucional. Al no remitir con el tratamiento antibiótico instaurado, es remitido a este centro para estudio. Al examen físico revelaba una ligera palidez, respiración superficial a 26 rpm, abolición del murmullo vesicular en el campo medio-inferior izquierdo y una hepatomegalia de 3 cm.

**Análítica:** Gasometría: PaO<sub>2</sub> 66, PCO<sub>2</sub> 22, pH 7,43; hemograma: Leuc. 17.500 (PMN 81, linf. 16, mon. 1, cay. 2), Hb 10,7, Hto 31, VCM normal; coagulación: fibrinógeno 900 mg (resto normal); autoanalizador SMAC: LDH 545, FA 341, GGT 184; marcadores tumorales LEA y BH coriogonadotropina indetectable; α-fetoproteína 2,28 ng/ml; baciloscopia de esputo, Lowenstein y hemocultivo: negativos, líquido pleural: aspecto hemorrágico, exudado estéril con citología de inflamación leve.

**RX tórax:** derrame pleural que una vez drenado dejó ver una masa de 9 cm de diámetro; fibrobroncoscopia: compresión extrínseca a nivel de lóbulos; citología del broncoaspirado y cepillado bronquial: carente de alteraciones; ecografía abdominal: hepatomegalia homogénea; ecocardiografía: masa multiquistica paracardiaca izquierda.

Dado el gran deterioro clínico del paciente, al séptimo día de su ingreso se realizó

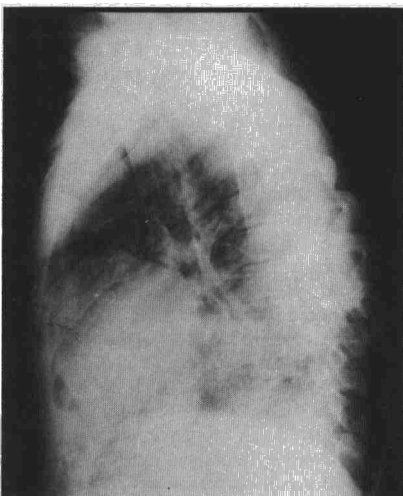


Fig. 1. Radiografía lateral de tórax: masa en mediastino anterior.

una toracotomía que no permitió la resección de la masa por invasión de las estructuras mediastínicas adyacentes. Se obtuvo una muestra que permitió, mediante microscopía óptica y estudio ultraestructural, el diagnóstico de schwannoma maligno. Se instauró tratamiento citostático.

**Comentarios:** Los schwannomas malignos constituyen entre el 0,5 y 7 % de los tumores malignos del mediastino, siendo mayor la incidencia en pacientes que han recibido radioterapia previa<sup>3</sup>. Es más común entre la tercera y la quinta década, afectando a ambos sexos por igual. Aunque predominan en el mediastino posterior, pueden aparecer en el mediastino anterior, siendo en estos casos su comportamiento más maligno<sup>3</sup>. El diagnóstico definitivo se basa en la anatomía patológica<sup>4</sup>, ya que la clínica (síntomas por compresión: dolor, disnea, ronquera...) y la Rx (masa redondeada u oval de gran tamaño), son inespecíficas. El tratamiento de elección es el quirúrgico que se complementa con la quimioterapia y radioterapia<sup>3,5</sup>.

Los schwannomas son neoplasias muy agresivas con gran tendencia a la recidiva local y diseminación hematogena; la corta edad y la existencia de neurofibromatosis agravan el pronóstico<sup>6</sup>.

1. Reed JC, Hallett KK, Feigin DS. Neural tumors of the thorax. Subject review from the AFIP<sup>1</sup>. *Radiology* 1978; 126:9-17.
2. Davidson KG, Walbaum PR, McCormack RJM. Intrathoracic neural tumors. *Thorax* 1978; 33:359-367.
3. Marchersky AM, Kaneko M, Cohen BA. Surgical pathology of the mediastinum. The Mount Sinai School of Medicine, New York, 1.<sup>a</sup> Edición 1984; 265-270.
4. Chitale AR, Dickersin GR. Electron microscopy in the diagnosis of malignant schwannomas. A report of six cases. *Cancer* 1983; 51:1448-1461.
5. Duanes R Jr, Newland Oldham H Jr, Sadiston D Jr. Primary cysts and neoplasms of the mediastinum: recent changes in clinical presentation, methods of diagnosis, management and results. *Ann Thorac Surg* 1987; 44:229-337.
6. Benjamin SP, McCormack LJ, Effler DB, Groves LK. Primary tumors of the mediastinum. *Chest* 1972; 62:297-303.

**C. Casanova Macario, A. Candela Tohar y R. Vidal Loures**

Servicio de Neumología.  
Hospital Ramón y Cajal.  
Madrid.

**Carcinoma de pulmón y penfigoide bulloso**

**Sr. Director:** El penfigoide bulloso es una enfermedad ampollosa autoinmune, caracterizada desde el punto de vista clínico por la aparición de ampollas tensas, histológica-

mente por la localización subepidérmica de dichas ampollas con diversos grados de inflamación dérmica e inmunológicamente por la presencia, en un número importante de casos, de anticuerpos circulantes contra un antígeno de la membrana basal. El curso de esta enfermedad, aunque autolimitado, puede ser acortado con la administración de corticoides<sup>1</sup>. Algunos autores<sup>2,3</sup> han encontrado una asociación significativa entre penfigoide bulloso y neoplasias de diferente localización, entre ellas las pulmonares.

Presentamos un caso de carcinoma broncogénico acompañado de penfigoide bulloso.

Varón de 69 años ingresado en este centro por un cuadro documentado como penfigoide bulloso seronegativo. Durante su ingreso presentó un episodio de malestar general, sudoración profusa, disnea y dolor pleurítico retroesternal. En la exploración destacaba una marcada disminución de la ventilación en hemitórax izquierdo y en la analítica una LDH de 880 U/l. En las radiotomografías no se observaron datos significativos. La fibrobroncoscopia objetivó un proceso neoplásico que obstruía parcialmente la luz del bronquio izquierdo, cuya histología correspondió a un carcinoma epidermoide. La gammagrafía ósea presentó imágenes sugestivas de metástasis.

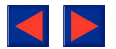
La posibilidad de considerar al penfigoide bulloso como manifestación paraneoplásica de diversos tipos de neoformación se remonta a un número considerable de años, siendo aún en la actualidad motivo de polémica la posible asociación entre estas entidades o la simple coincidencia, habida cuenta de que ambas patologías tienen una edad de presentación solapada<sup>2-6</sup>.

Algunos autores, realizando una subdivisión en base a los hallazgos inmunológicos, han encontrado una mayor incidencia de neoplasias en el grupo de los seropositivos<sup>5,7</sup>. Aún siendo la tendencia actual el considerar las dos patologías como coincidentes en el tiempo, y dado que no existen estudios concluyentes al respecto, nosotros al igual que otros autores<sup>2</sup>, recomendamos el estudio exhaustivo de todos los pacientes con penfigoide bulloso en busca de neoplasias ocultas, especialmente si éstos son seronegativos.

**M. Jiménez Mena, J.J. Sánchez Ruano y E. Delgado Pérez.**

Servicio de Neumología.  
Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

1. Korman N. Bullous pemphigoid. *J Am Acad Dermatol* 1987; 16:907-923.
2. Chorzelski TP, Jablonska S, Maciejowska E et al. Coexistence of malignancies with bullous pemphigoid. *Arch Dermatol* 1978; 114:964
3. Stone SP, Schroeter AL. Bullous pemphigoid and associated malignant neoplasm. *Arch Dermatol* 1975; 3:991-994.
4. Ahmed AR, Ming Chu T, Provost TT. Bullous pemphigoid. Clinical and serologic evaluation for associated malignant neoplasm. *Arch Dermatol* 1977; 113:969.



5. Hodge L, Marsden RA, Black MM et al. Bullous pemphigoid: the frequency of mucosal involvement and concurrent malignancy related to indirect immunofluorescence findings. *Br J Dermatol* 1981; 105: 65-69.

6. Dahl MV, Ristow S. Bullous pemphigoid and ovarian cystadenocarcinoma. Immunologic studies. *Arch Dermatol* 1978; 114:903-905.

7. Venecie PY, Rogers RS, Schacter AL. Bullous pemphigoid and malignancy: relationship to indirect immunofluorescence findings. *Acta Derm Venereol* 1984; 64:316-319.

### Catéter transtraqueal: una alternativa a los métodos de oxigenoterapia crónica domiciliaria

**Sr. Director:** La oxigenoterapia crónica domiciliaria (OCD) viene utilizándose como método terapéutico desde hace ya bastantes años. Su utilidad e indicaciones quedaron claramente demostradas por el NOTT y el MCR. En la práctica diaria se ha venido realizando mediante el catéter nasofaríngeo, la mascarilla (S. Venturi), o las gafas nasales, siendo este último el procedimiento más difundido.

En 1982, Heimlich<sup>1,2</sup> puso en práctica un nuevo método: el catéter transtraqueal (CTT). Posteriormente, otros autores como Christopher<sup>3</sup> y Kirilloff<sup>4</sup> en USA y Bugnas<sup>5</sup> y Léger<sup>6</sup> en Francia contribuyeron a la difusión y, en algunos casos, a la modificación de la técnica.

Presentamos el caso de un paciente de 64 años, fumador de 2 paq/24 h, con antecedentes de una pleuritis específica y una parálisis diafragmática derecha post-quirúrgica, afecto de una obstrucción crónica al flujo aéreo (OCFA) severa y cor pulmonale crónico, que recibía OCD desde hacía tres años, de forma correcta, a pesar de lo cual había requerido varios ingresos hospitalarios por descompensación de su OCFA, así como varias flebotomías. Durante el día, el paciente utilizaba gafas nasales a dos litros por minuto; sin embargo durante la noche requería oxigenación por mascarilla, dados los problemas de irritación local que presentaba con el uso prolongado de las gafas nasales. La radiografía de tórax mostró una elevación del diafragma derecho, signos de BNCO y cardiomegalia a expensas de cavidades derechas. El ECG y el ecocardiograma fueron compatibles con el diagnóstico de cor pulmonale crónico. El espirograma mostró una severa alteración ventilatoria de predominio obstructivo. La gasometría arterial con Fi O<sub>2</sub> 0,21 fue: ph 7,43/PCO<sub>2</sub> 41/PO<sub>2</sub> 53/HCO<sub>3</sub> 27/EB 3,7/Sat. 02 88 %. Gasometría arterial con O<sub>2</sub> por gafas nasales a dos litros por minuto: ph 7,37/PCO<sub>2</sub> 51,8/ PO<sub>2</sub> 57,7/HCO<sub>3</sub> 30,3/ EB 4,2/ Sat. O<sub>2</sub> 88,9 %. Tras colocarse el CTT y con un flujo de O<sub>2</sub> de 1,5 litros por minuto por catéter, la gasometría fue: ph 7,39/PCO<sub>2</sub> 49/PO<sub>2</sub> 75/HCO<sub>3</sub> 30/ EB 4,6/ Sat. 02 95 %. No surgieron compli-

caciones ni durante la colocación del CTT ni al iniciarse la administración de O<sub>2</sub> por el mismo.

Desde el punto de vista práctico, consiste en la colocación, previo estudio analítico y radiológico de tórax y tráquea, de un catéter de 2,75 mm mediante técnica Seldinger entre el primer y segundo anillo traqueal. El paciente debe estar semi-incorporado, con el cuello en hiperextensión y se utiliza anestesia inhalatoria con lidocaína, subcutánea con lidocaína y adrenalina y endotraqueal con lidocaína de nuevo. Tanto durante la colocación del catéter como durante las 24 horas posteriores a la colocación del mismo, el paciente debe recibir oxigenoterapia por métodos convencionales. El CTT requiere ser irrigado con suero fisiológico periódicamente y debe evitarse la administración de oxígeno por el mismo hasta pasadas 24 horas de su colocación. Las complicaciones que puede presentar son pocas (hemorragias locales, enfisema subcutáneo, celulitis y especialmente tapones mucosos). Asimismo se requiere un buen sistema de humidificación, especialmente en aquellos casos en que se utilizan altos flujos de oxígeno. Está indicado en pacientes con insuficiencia respiratoria en los cuales no pueden conseguirse Pa O<sub>2</sub> superiores a 60 mm Hg mediante métodos de OCD convencional bien tolerados. Presenta las ventajas de reducir el consumo de oxígeno y por tanto aumentar la autonomía de los pacientes, rentabilizar el uso de concentradores y mantener una buena oxigenación (24 horas al día), independientemente de la actividad física del paciente (ingesta, ejercicio, sueño, etc.).

Recientemente, hemos procedido en nuestro servicio a la colocación del primer CTT en España y creemos que nuestro paciente contribuye a ilustrar vivamente que la cánula transtraqueal es una alternativa útil a los métodos convencionales de OCD, en pacientes previamente seleccionados.

**Ch. Domingo i Ribas, R. Coll i Artes\*  
y J. Roig i Cutillas**  
Servicio de Neumología  
y Servicio de Rehabilitación\*.  
Hospital Germans Trías i Pujol.  
Badalona (Barcelona)

1. Heimlich HJ. Respiratory rehabilitation with transtracheal oxygen system. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1982; 91:643-647.

2. Heimlich HJ, Carr GC. Transtracheal catheter technique for pulmonary rehabilitation. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1985; 94:502-504.

3. Christopher KL, Spofford BT, Brannin PK, Petty TL. Transtracheal oxygen therapy for refractory hypoxemia. *JAMA* 1986; 256:494-497.

4. Kirilloff LH, Dauber H, Ferson DR, Openbrier DA. Nasal cannula and transtracheal delivery of oxygen. *Chest* 1984; 84:313.

5. Bugnas B, Lemoigne F, Ferrari CH, Blaive B. Sonde transtrachéale à demeure pour administration d'oxygène chez l'insuffisant respiratoire chronique hypoxique. *Presse Méd* 1984; 13:2207-8.

6. Leger P, Gerard M, Mercatello A, Robert D. Transtracheal catheter for oxygen therapy of patients requiring high oxygen flow. *Respiration* 1984; 46 (suppl. 1): 103.

### Fibrosis pulmonar difusa y cirrosis biliar primaria.

**Señor Director:** El diagnóstico de fibrosis pulmonar se logra en base a una historia de disnea de esfuerzo, un patrón radiológico intersticial, una función pulmonar de tipo no obstructivo y, en última instancia, de una biopsia pulmonar<sup>1</sup>. Aunque se conocen más de 100 causas capaces de producir fibrosis pulmonar, en la práctica un 75 % de los casos todavía se agrupan en el cajón de sastre del término idiopático<sup>2</sup>.

Presentamos el caso de una paciente que consulta por la aparición de disnea de esfuerzo progresiva y tos no productiva de larga evolución, cuyo estudio detectó la presencia de una fibrosis pulmonar difusa asociada a una cirrosis biliar primaria (CBP).

**Observación clínica:** Paciente del sexo femenino, de 63 años de edad, de nacionalidad argentina y residente en España desde los 30 años. No relata antecedentes tabáquicos ni enólicos valorables. Consulta por la aparición de disnea de esfuerzo progresiva y tos seca de años de evolución.

A la exploración física destaca una paciente de aspecto frágil, con 162 cm de altura y 42 Kg de peso, coloración de piel aceitunada, signos de acropaquia en los dedos de ambas manos. No se detectan soplos ni frotos cardíacos, la presión arterial es de 140/70 mm de Hg. La auscultación pulmonar evidencia roncus y sibilantes diseminados, con estertores inspiratorios en ambas bases pulmonares. En abdomen no se palpan visceromegalias. No existen lesiones dérmicas de rascado.

Las radiografías anteroposterior y lateral de tórax presentan imágenes de patrón intersticial (fig. 1). Las pruebas de la función respiratoria muestran un FEV de 0,850 l (41 %) y FVC de 1.350 l (48 %) con FEV/FVC del 63 %, lo que se interpreta como una alteración ventilatoria de mediana-severa intensidad. La prueba broncodilatadora fue negativa.

Desde el punto de vista biológico destaca una VSG de 42 mm a la 1.ª hora, sin alteraciones en el hemograma, glicemia, colesterolemia, uricemia, y uremia. Las pruebas de función hepática mostraban SGOT 26 UK, SGPT 15 UK, bilirrubinemia 0,99 mg/dl, GT 175 UI/l, FA de 602 UI/l y tasa de protrombina del 100 %. La presencia de unas FA tan elevadas nos hicieron pensar en la CBP, que se confirmó por la positividad de los anticuerpos antimitocondriales.

El campo de las enfermedades pulmonares intersticiales es amplio, heterogéneo y confuso. Las entidades que engloba se caracterizan porque en el intersticio pulmonar se producen diversas alteraciones histológicas como respuesta del pulmón a distintas agresiones, siendo la fibrosis el resultado final del