



Derrame pleural quiloso recidivante asociado a afectación pulmonar intersticial difusa y angiomiolipoma renal: ¿linfangiomatosis pulmonar?

Sr. Director: La linfangiomatosis pulmonar¹⁻⁵ es una rara afectación caracterizada por proliferación diseminada de músculo liso en pleura, tabiques alveolares, paredes bronquiolares, vasos pulmonares y vasos linfáticos, mostrando radiológicamente afectación intersticial difusa y cursando con derrame pleural quiloso y neumotórax recidivante.

Presentamos una paciente de 52 años, menstruando normalmente, con antecedentes de extirpación de angiomiolipoma renal un año antes de ingresar en nuestro servicio, que relata sintomatología de tres años de duración, consistente en hemoptisis y disnea de esfuerzo. La exploración física era normal. La radiología de tórax reflejaba un patrón retículo nodular difuso. Estudio óseo-radiológico normal. ECG con signos de sobrecarga auricular derecha. En la broncoscopia sólo se apreció restos de sangre en ambos lóbulos superiores, practicándose biopsia transbronquial que sólo objetivó anatomopatológicamente una fibrosis pulmonar inespecífica. El estudio bacteriológico del aspirado bronquial fue estéril y en su citología y en la de sucesivos esputos había numerosos macrófagos cargados de hemosiderina. La analítica de rutina, autoanticuerpos, inmunoglobulinas, complemento y estudio genético, fueron normales. Gasometría con hipoxemia leve y normocapnia. La espirometría reveló patrón mixto de predominio restrictivo. La paciente fue dada de alta al rechazar la toracotomía diagnóstica, reingresando a los ocho meses por dolor en costado derecho y disnea de mínimos esfuerzos. Radiológicamente se apreció derrame pleural derecho y en la toracocentesis practicada, se extranjeron 1.000 cc de líquido de aspecto lechoso, rico en proteínas y quilomicrones y pobre en colesterol, compatible con quilotórax. El derrame fue recidivando constantemente, precisando de toracocentesis evacuadoras repetidas y en dos ocasiones presentó neumotórax espontáneo derecho. Ante ello se practicó pleurodesis con talco a través del pleuroscopio y se instauró tratamiento con acetato de medroxiprogesterona y tamoxifen (antiestrógeno), para producir una esterilidad química. Después de ocho meses de dicho tratamiento y de la pleurodesis, la paciente no ha presentado recidiva del derrame pleural ni de neumotórax, estando clínica y radiológicamente estabilizada desde entonces.

Creemos interesante este caso, ya que nos plantea la posibilidad, a pesar de carecer de estudio anatomopatológico y con todas las reservas que ello impone, de que esta paciente presente una lin-

fangiomiomatosis pulmonar por las siguientes razones: a) ser mujer; b) a pesar de su edad estar aún en periodo fértil, ya que se ha sugerido su carácter estrógeno-dependiente; c) presentar angiomiolipoma renal; d) afectación intersticial pulmonar difusa; e) derrame quiloso recidivante; f) neumotórax recidivante.

M. Vila Justribo, F. Duce Gracia, F.J. Suárez Pinilla, S. Bello Drona, P. Roche Roche y E. Moreno Botín
Servicio de Neumología. Hospital Clínico Universitario. Zaragoza.

BIBLIOGRAFIA

1. Jao J, Gilbert S, Messer R. Lymphangiomyoma and tuberculous sclerosis cancer 1972; 19:1188-1192.
2. Carrington GB, Cugell DW, Gaensler EA, Marks A, Redding RA, Schaaf JT, Tomasian A. Lymphangioliomyomatosis. Am Rev Respir Dis 1977; 116:977-995.
3. Corrin B, Liebow AA, Friedman PJ. Pulmonary lymphangiomyomatosis. Am J Pathol 1975; 79:348-382.
4. Banner MP. Progressive dyspnea and chylothorax in a young woman. Lymphangiomas. Chest 1977; 71:765-766.
5. Leophonte P, Fabre J, Pris J, Eschapasse H, Delaude A. La lymphangiomatose pulmonaire. Réflexions à propos de 4 cas. Rev Fr Mal Resp 1977; 5:717-718.

Traqueobroncomegalia

Sr. Director: Desde que Mounier-Kuhn en 1932¹ describió el primer caso del síndrome que posteriormente llevaría su nombre, dicho síndrome recibió diversas denominaciones hasta que Katz² le designa traqueobroncomegalia y lo define como «una entidad clínico-radiológica consistente en una marcada dilatación de la tráquea y bronquios principales asociada a infecciones crónicas del tracto respiratorio». Este síndrome, añade el autor «es raro, a menudo comienza en la infancia y es debido a un defecto congénito de las fibras elásticas y musculares del árbol bronquial». Nielsen³ contribuye al estudio morfológico de esta entidad, e independientemente del aumento del calibre traqueal, destaca la presencia de dilataciones saculares que clasifica en tres tipos: a) bronquio rudimentario o supernumerario, localizado cerca de la carina y formado por estructuras de la pared traqueal; b) divertículos de origen adquirido, que presentan un cuello estrecho y pueden llegar a medir tres o más centímetros, contienen moco viscoso y se cree son originados por dilataciones quísticas de las glándulas mucosas paratraqueales; c) grandes divertículos, consistentes en segmentos de membranas que se hernian a través de las fibras musculares traqueales. Este último tipo de diverticulosis es el que se encuentra a lo largo de la tráquea y bronquios principales en la traqueobroncomegalia y son producidos por alteraciones atróficas de las fibras elásticas y musculares. Katz² cita un cuarto tipo de dilatación sacular en forma de gran divertículo único, de contenido aéreo localizado en la pared posterior de la tráquea y que es producido

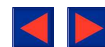


TABLA I

Características clínicas y hallazgos radiológicos

Caso	Edad	Sexo	Motivo de estudio	Diámetros obtenidos por xerotomografía		
				Tráquea	BPD	BPI
1	65	V	Tos y expectoración crónica	22 mm	20 mm	24 mm
2	49	V	Tos y expectoración crónica, esputo hemoptoico	45 mm	30 mm	24 mm
3	49	V	»	25 mm	25 mm	25 mm
4	70	V	»	65 mm		
5	69	V	»	42 mm	25 mm	20 mm

V = varón. BPD = bronquio principal derecho. BPI = bronquio principal izquierdo.

por debilidad de la pared de la misma y cuyo origen es adquirido, siendo la principal diferencia con la traqueobroncomegalia en que en esta última el defecto existe a nivel cartilaginoso y membranoso. Por lo dicho anteriormente, se cree que la etiología más probable de esta entidad sea hereditaria de tipo autosómico recesivo, hecho apoyado por la descripción de casos en niños⁴ y en varios miembros de una familia⁵.

En relación a la nota clínica de Cubells Parrilla et al, aparecida en Archivos de Bronconeumología de Mayo-Junio de 1984⁶ referente a un caso de traqueobroncomegalia, al referirse al diagnóstico, mencionan a la radiología simple y a la broncografía, omitiendo a la tomografía y a la xerotomografía.

Precisamente, con la introducción de la xerotomografía en nuestro hospital, tuvimos la oportunidad de estudiar cinco casos de traqueobroncomegalia que fueron objeto de una comunicación⁷ y a quienes también se les practicó broncografía, observamos que con la xerotomografía los hallazgos eran superponibles a los obtenidos por broncografía. Como puede observarse en la tabla I, todos los pacientes eran varones y tenían una historia de tos y expectoración crónica, cuatro de ellos presentaron además expectoración hemoptoica. Los casos 4 y 5 iniciaron su sintomatología a los 8 y 19 años de edad respectivamente, lo cual, como ya hemos dicho anteriormente hace pensar en una etiología no adquirida. Un hecho que observamos y ya referido por otro autor⁸ es la presencia en estos pacientes de una tos ruda característica, con un componente vibratorio final que incluso puede palparse y en algunos casos llama la atención al propio enfermo.

La xerotomografía correspondiente al caso 4 (fig. 1) permite ver la presencia de anillos traqueales completos, y como puede apreciarse las imágenes son lo suficientemente demostrativas en el estudio de la tráquea y bronquios principales. Tiene, no obstante, el inconveniente de ofrecernos imágenes estáticas y no dinámicas como la broncografía, sin embargo, este último aspecto puede ser valorado mediante radioscopia con amplificador de imágenes.

Queremos señalar, por último, que no pretendemos que la xerotomografía pueda desplazar a la



Fig. 1. Xerotomografía del caso 4. Dilatación traqueal, presencia de anillos traqueales completos.

broncografía en el estudio de estos pacientes, pero sí destacar su interés por cuanto, para su práctica no constituye ningún riesgo el compromiso funcional respiratorio importante que muchos pacientes presentan.

J. Izquierdo, J.I. Martínez e I. Galarza

Servicio de Patología del Aparato Respiratorio.
Hospital de Bellvitge Principes de España.
Hospitalet de Llobregat. Barcelona.

BIBLIOGRAFIA

1. Mounier-Kuhn P. Dilatation de la trachée, constatations radiographiques et bronchoscopiques. Lyon Med 1932; 150:106-109.
2. Katz L, Levine M, Herman P. Tracheobroncomegaly, the Mounier-Kuhn syndrome. AJR 1962; 88:1084-1094.
3. Nielsen K. A case of multiple tracheal diverticula. Acta Radiol 1948; 29:331-334.
4. Doyle JA, Rellan LM, Brea MM. Megatraquea y bronquiectasias congénitas (síndrome de Mounier-Kuhn). Rev Asoc Med Argent 1954; 68:579-580.
5. Johnston RF, Green RA. Tracheobronchiomegaly. Report of five cases and demonstration of familial occurrence. Am Rev Respir Dis 1965; 91:35-50.
6. Cubells Parrilla M^aL, Estelles Llerga P, Ruiz Perales F. Traqueobroncomegalia. Comunicación de un caso. Arch Bronconeumol 1984; 20:135-138.
7. Izquierdo J, Martínez JI, Galarza I, Clariana A, Muñoz L, Juncosa J. Traqueobroncomegalia. Comunicación al IX Congreso de la SEPAR. Sevilla 1976.
8. Campbell AH. Tracheobronchial collapse, a variant of obstructive respiratory disease. Brit J Dis Chest 1963; 57:174-181.