



Figura 1. Imagen pseudonodular introducida entre el primer y segundo arco costal (flecha) y condensación en el lóbulo inferior izquierdo (LII) simultánea.

La administración de mofécos para control del dolor. La tomografía axial computarizada (TAC) torácica mostró cambios inflamatorios en el músculo pectoral izquierdo e imagen pseudonodular de 3,3 × 2,3 cm, que se introducida entre la porción anterior del primer y segundo arco costal izquierdo, además de condensación pulmonar en LII con derrame pleural acompañante (Fig. 1). Tanto la ecografía de cuello como la gammagrafía ósea confirmaron los hallazgos. Se realizó punción-aspiración con aguja fina (PAAF) guiada por ecografía, de la que se aisló *S. aureus* resistente a ampicilina y sensible a eritromicina, gentamicina, clindamicina, ciprofloxacino, levofloxacino y cotrimoxazol. En las muestras de la fibrobroncoscopia se aisló el mismo microorganismo. Durante el ingreso recibí tratamiento antibiótico intravenoso, según antibiograma, con ciprofloxacino y amoxicilina-clavulánico con mejoría clínica, radiológica y de los reactantes de fase aguda, sin precisar drenaje. Fue tratada de forma ambulatoria durante 40 días con resolución completa del cuadro.

Las ASE son excepcionales y constituyen solo el 1-9%^{2,4} de las AS, además de producirse generalmente en pacientes con factores de riesgo debilitantes y de inmunosupresión.¹⁻⁶ Igualmente, en el episodio agudo de un cuadro de neumonía es excepcional que se desarrolle simultáneamente una AS, pues suelen ser tardías^{1,2}. En nuestro caso, dado que se aisló el mismo microorganismo, se atribuyó a neumonía bacteriémica. La neumonía por *S. aureus* en paciente sin factores de riesgo es por sí misma excepcional. La clínica de la ASE, a diferencia de nuestro caso, suele ser insidiosa, con fiebre, dolor en hombro, edema y eritema en la articulación esternoclavicular.^{1,2,4-6} La prueba más utilizada para el diagnóstico es la ecografía, aunque la TAC es capaz de identificar el grado de destrucción ósea y la gammagrafía sirve para delimitar la zona inflamatoria y orientar mejor el foco a puncionar. El diagnóstico definitivo es el aislamiento del microorganismo a fin de administrar la

antibioterapia adecuada, que debe prolongarse al menos 4 semanas cuando no hay complicaciones.^{1-3,5,6} Cuando existe osteomielitis extensa, abscesos, empiema o mediastinitis, se recomienda el tratamiento quirúrgico.^{1,4,5} En conclusión, la neumonía puede causar raramente AS y excepcionalmente ASE, que puede pasar desapercibida en el contexto clínico. Por ser potencialmente incapacitante y mortal, el diagnóstico etiológico no debe demorarse.

Bibliografía

- Ross JI, Shamsuddin H. Sternoclavicular septic arthritis: Review of 180 cases. *Medicine (Baltimore)*. 2004;83:139-48.
- Womack J. Septic arthritis of the sternoclavicular joint. *J Am Board Fam Med*. 2012;25:908-12.
- Baraboutis I, Skourelis A. *Streptococcus pneumoniae* septic arthritis in adults. *Clin Microbiol Infect*. 2004;10:1037-9.
- Moreno Martínez MJ, Moreno Ramos MJ, Linares LF, Marras C, Castaño M, Peñas E. Sternoclavicular septic arthritis and empyema. *Reumatol Clin*. 2012;8:102-3.
- El Ibrahimí A, Daboudi A, Boujraf S, Elmritti A, Bouwayeb F. Sternoclavicular septic arthritis in a previously healthy patient: A case report and review of the literature. *Int J Infect Dis*. 2009;13:e119-21.
- Fry D, Boyle S. Sternoclavicular joint septic arthritis: An interesting lesson in clinical anatomy. *BMJ Case Rep*. 2013;2013. pii: bcr2013200673.

Virginia Molina, Mar Arlandis, Sandra Vañes y Eusebi Chiner*

Servicio de Neumología, Hospital Universitario San Juan de Alicante, Sant Joan d'Alacant, Alicante, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: echinervives@gmail.com (E. Chiner).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2017.08.014>

0300-2896/

© 2017 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

La enfermedad pulmonar intersticial en el niño. Todavía hoy un reto diagnóstico



Pediatric Interstitial Lung Disease: an Ongoing Challenge

Estimado Director:

El déficit de proteína C del surfactante ocasiona una enfermedad pulmonar intersticial (EPI) de gravedad variable. En los niños, debido a su infrecuencia y gran variabilidad clínica, su diagnóstico es complejo^{1,2}. Presentamos un caso con esta enfermedad, pero con diagnóstico inicial incorrecto.

Varón a término, sin antecedentes de interés. Con 14-15 meses sufre 2 ingresos, por bronquiolitis VRS+ y bronquitis por adenovirus. Tras el segundo, se observó taquipnea persistente, insuficiencia

respiratoria e infiltrados bilaterales en la radiografía de tórax. Se amplió el estudio descartando malformaciones, inmunodeficiencias, hipertensión pulmonar y otras infecciones. Se realizó un lavado broncoalveolar con recuento celular normal, sin eosinofilia y con tinción de Gram y cultivos microbiológicos negativos. La TC pulmonar mostró patrón en vidrio esmerilado difuso con adenopatías hilares. Se practicó una biopsia pulmonar por toracoscopia, remitiendo la muestra a un centro de referencia, siendo informada como «cambios asociados a bronquiolitis obliterante». Con 16 meses fue dado de alta con el diagnóstico de bronquiolitis obliterante postinfecciosa.

La evolución clínica inicial parecía compatible con este diagnóstico, precisando oxigenoterapia domiciliaria hasta los 24 meses, con reagudizaciones respiratorias por infecciones virales y múltiples ingresos, pero con progresiva mejoría e intervalos

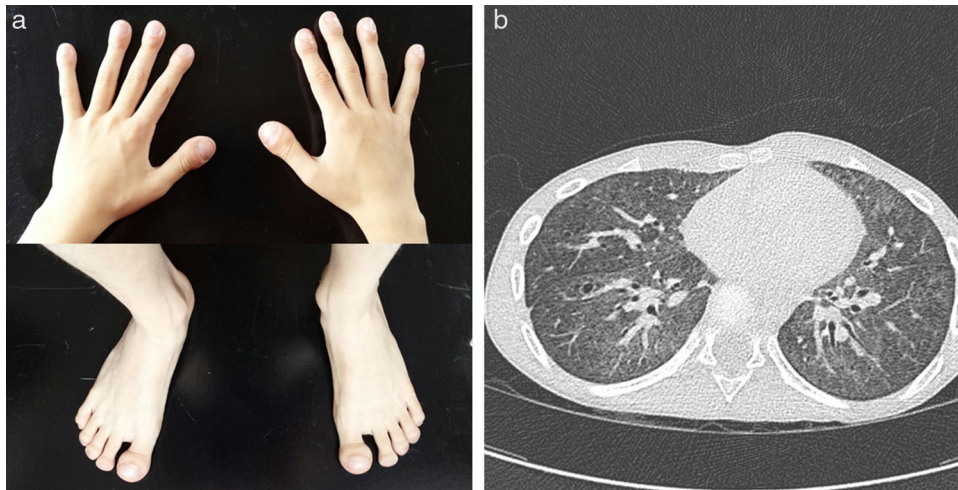


Figura 1. a) Acropaquias en dedos de manos y pies. b) TC pulmonar de control con progresión del patrón en vidrio deslustrado y aparición de nuevas lesiones quísticas.

asintomáticos entre episodios. Sin embargo, a los 6 años, pese a mantener saturaciones diurnas y nocturnas normales, presenta disnea progresiva ante mínimos esfuerzos, mala ganancia ponderal, aspecto distrófico, acropaquias en pies y manos (fig. 1a), espirometría basal forzada con patrón restrictivo (FVC 0,49 L [43%], FEV1 0,48 L [51%] con relación FEV1/FVC de 89%) y test de la marcha patológico (SaO2 inicial: 95%; SaO2 final: 89% y 402 m recorridos). Se replantea el diagnóstico inicial y se repite la TC pulmonar que muestra progresión del patrón en vidrio deslustrado y múltiples lesiones quísticas intraparenquimatosas de nueva aparición (fig. 1b).

Se remite de nuevo al mismo centro la biopsia pulmonar realizada de lactante, para una nueva valoración, siendo informada ahora como «neumonitis crónica con fibrosis incipiente, alteración del desarrollo pulmonar, hipoalveolización con muscularización septal y glucogenosis intersticial». Dada la evolución y aspecto de la TC, se sospecha EPI por déficit de proteínas del surfactante. Se realiza estudio genético que detecta la mutación I73T en heterocigosis, en el gen SFTPC, diagnosticándose finalmente de déficit de proteína C del surfactante. Se inicia tratamiento con hidroxyclo-roquina oral (6,5 mg/kg/día), que mantiene 10 meses después, con discreta mejoría clínica.

Cuando la evolución de una enfermedad no sigue el curso clínico habitual debemos replantear el diagnóstico inicial y realizar nuevos estudios, donde las EPI deben formar parte del diagnóstico diferencial³. Las enfermedades que pueden inducir una EPI comparten características clínicas, radiológicas e histológicas similares, pero su etiología es muy diversa. Las producidas por déficit de proteínas del surfactante son raras y heterogéneas y requieren un alto índice de sospecha para su correcto diagnóstico^{1,2}.

El surfactante pulmonar es una mezcla de lípidos y proteínas producidos por los neumocitos-II. Existen 6 proteínas fundamentales: A, B, C, D, ABCA3 y NKX2, siendo la C una proteína hidrofóbica, fundamental en el funcionamiento del surfactante. Los déficits de proteína-B y ABCA3 son entidades graves que comienzan en el periodo neonatal, aunque este último se puede presentar más tardíamente con una evolución menos grave. El déficit de proteína-C es una entidad autosómica dominante cuya mutación más frecuente es la I73T en el gen SFTPC1; se puede presentar a cualquier edad y suele progresar de forma más insidiosa^{1,2}.

Hay más de 50 mutaciones descritas, sin una relación clara entre genotipo y fenotipo² y, aunque se desconoce su fisiopatología, se postula que puede deberse a una acumulación intracelular

de proproteína-C defectuosa, que resulta tóxica para la célula². No existe tratamiento específico para el déficit de proteína-C, pero se ha descrito que la hidroxyclo-roquina puede ser eficaz, sola o asociada a corticoides^{2,4}, por sus propiedades antiinflamatorias ligadas a la inhibición de la acumulación intracelular de proproteína-C 4.

Las EPI continúan siendo una entidad de difícil diagnóstico, especialmente en la edad pediátrica. Los hallazgos clínicos, radiológicos e histológicos pueden ser muy similares entre las diferentes entidades. La sospecha clínica y el estudio genético de las proteínas del surfactante son importantes herramientas diagnósticas^{2,5}.

Bibliografía

1. Kurland G, Deterding RR, Hagoood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, et al., American Thoracic Society Committee on Childhood Interstitial Lung Disease (chILD) and the chILD Research Network. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: Classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013;188:376-94.
2. Kröner C, Reu S, Teusch V, Schams A, Grimmelt AC, Barker M, et al. Genotype alone does not predict the clinical course of SFTPC deficiency in paediatric patients. *Eur Respir J.* 2015;46:197-206.
3. Bush A, Cunningham S, de Blic J, Barbato A, Clement A, Epaud R, et al., chILD-EU Collaboration. European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children. *Thorax.* 2015;70:1078-84.
4. Rabach I, Poli F, Zennaro F, Germani C, Ventura A, Barbi E. Is treatment with hydroxychloroquine effective in surfactant protein C deficiency? *Arch Bronconeumol.* 2013;49:213-5.
5. Thouvenin G, Abou Taam R, Flamein F, Guillot L, le Bourgeois M, Reix P, et al. Characteristics of disorders associated with genetic mutations of surfactant protein C. *Arch Dis Child.* 2010;95:449-54.

Laura Moreno-Galarraga^{a,b,*}, Laura Díaz Munilla^a, Mercedes Herranz Aguirre^{a,b}, Alexandra Navarro Jimenez^c y Antonio Moreno Galdó^d

^a Servicio de Pediatría, Complejo Hospitalario de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^b IdisNa, Instituto de Investigación Sanitaria de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^c Servicio de Anatomía patológica, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Barcelona, España

^d Sección de Alergia Pediátrica, Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística, Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Vall d'Hebron, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correos electrónicos: lauramoreno11@yahoo.es,
laura.moreno.galarraga@cfnavarra.es (L. Moreno-Galarraga).

<https://doi.org/10.1016/j.arbres.2017.08.015>

0300-2896/

© 2017 SEPAR. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Diagnóstico de carcinoma suprarrenal por broncoscopia flexible



Diagnosis of Adrenocortical Carcinoma by Flexible Bronchoscopy

Estimado Director:

El carcinoma suprarrenal es un tumor extremadamente infrecuente. Se diagnostican de 0,5 a 2 casos por millón de habitantes/año¹. La sintomatología es variable, desde formas asintomáticas a manifestaciones de hiperfunción hormonal, especialmente hiper-cortisolismo y androgenización. Son tumores muy agresivos, con mal pronóstico, a pesar del tratamiento quirúrgico. El diagnóstico se obtiene por pruebas de imagen y se confirma con la anatomía patológica de la muestra quirúrgica. Sin embargo, la cirugía no es posible en todos los casos, por lo que obtener un diagnóstico definitivo es complejo. Presentamos el caso de un carcinoma suprarrenal con extensión hepática y pulmonar que fue diagnosticado a través de broncoscopia flexible.

Varón de 54 años sin hábitos tóxicos ni antecedentes de interés, que consulta en urgencias por dolor costal derecho irradiado a la espalda, acompañado de fiebre de hasta 38,5 °C, disnea relacionada con esfuerzos moderados, tos con expectoración purulenta y hemoptisis de 3 días de evolución. No presenta dolor torácico ni palpitations. Refería síndrome constitucional con pérdida de peso

de 10 kg en los últimos 6 meses. La exploración física era anodina; constantes vitales normales, salvo fiebre. Se le realizó una analítica con todos los parámetros normales, salvo la proteína C reactiva, que se encontraba elevada. En la radiografía de tórax se observaban múltiples nódulos pulmonares (fig. 1), por lo que se decidió ingreso en neumología.

Durante su ingreso se realizó una tomografía computarizada donde se detectó una masa retroperitoneal derecha de 13 × 11 cm (fig. 1), que producía efecto masa sobre el riñón derecho y el lóbulo hepático derecho, de densidad heterogénea con calcificaciones puntiformes en su interior, sin visualizarse la glándula suprarrenal derecha. En el pulmón se apreciaban múltiples nódulos pulmonares redondeados, densos, dispersos en ambos campos pulmonares, compatibles con metástasis. No se observaban adenopatías mediastínicas ni axilares. En el hígado había una lesión hipodensa redondeada en el segmento v-vi compatible con metástasis.

Ante los hallazgos compatibles con lesión neoplásica suprarrenal, se solicitó estudio del eje suprarrenal y gammagrafía con metayodobencilguanidina para descartar feocromocitoma, ya que la biopsia de la lesión en estos casos puede provocar una crisis letal. Dado que no disponemos de este isótopo en nuestro hospital, y la realización de la gammagrafía iba a demorarse más de una semana, para intentar no retrasar el diagnóstico se decidió realizar una punción con aguja fina hepática.

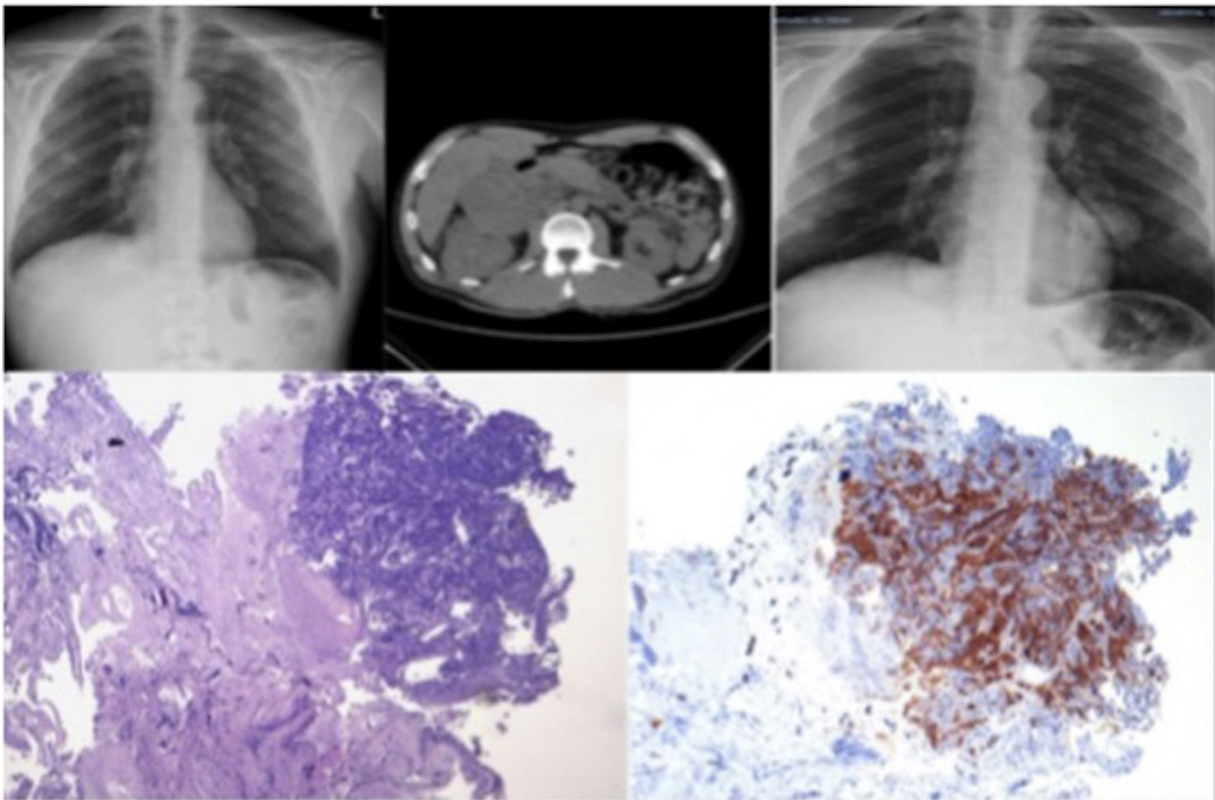


Figura 1. En la parte superior izquierda se encuentra la radiografía de tórax del paciente; en el centro aparece una imagen de la TAC en la que se aprecia la masa suprarrenal y a la derecha una radiografía de tórax en la que se observa la rápida progresión de la lesión pulmonar.

En la parte inferior de la figura se encuentran las imágenes anatomopatológicas del carcinoma suprarrenal inhibina positiva y CK7, TTF-1 y napsina negativa.