

CARTAS AL EDITOR

Carcinoide bronquial como causa de asma refractario a tratamiento

Bronchial carcinoid as a cause of treatment refractory asthma

Sr. Editor:

Presentamos una niña de 14 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés, ni patología respiratoria previa, remitida a consulta de neumología de nuestro hospital por presentar clínica de asma resistente a tratamiento de dieciocho meses de evolución.

El cuadro se inicia paulatinamente con dolor retroesternal, disnea y tos sin expectoración, inicialmente en relación con el ejercicio y posteriormente en cualquier momento del día, acompañados de pérdidas ocasionales de conocimiento de pocos segundos. Había recibido tratamiento continuado con salmeterol-fluticasona inhalado y salbutamol a demanda, que llegó a precisar diariamente sin conseguir mejoría sintomática. Se realizan prueba de Mantoux, radiografía de tórax y estudios alergológico y cardiológico, resultando todos normales.

En la anamnesis, no refiere episodios de taquicardia ni síntomas constitucionales. No tiene antecedentes de broncoespasmo ni dermatitis atópica. Permanece afebril y presenta calendario vacunal actualizado. No presenta vómitos. Deposiciones y desarrollo ponderoestatural, normales. Presenta buen estado general. No existen signos de dificultad respiratoria ni acropaquias. A la auscultación pulmonar presenta sibilancias teleespiratorias dispersas bilaterales de predominio en bases, siendo llamativa una hipoventilación en el campo pulmonar derecho. El resto de la exploración física es normal. Ante la sospecha de probable asma de difícil control, se completa el estudio y se inicia tratamiento con corticoide por vía oral durante 3 semanas y formoterol-budesonida inhalado hasta resultados.

Se realizan hemograma, bioquímica, metabolismo férrico, inmunoglobulinas (IgG, IgA, IgM, IgE), alfa-1-antitripsina e ionotest, que son normales. Fracción espirada de óxido nítrico: 19 ppb. La espirometría basal muestra patrón obstructivo muy leve (FVC 137%, FEV₁ 94%, FEV₁/FVC 69%, FEF₅₀ 34%), sin respuesta a prueba broncodilatadora. Se realiza una pletismografía, con resistencias normales, TLC normal, sin signos de hiperinsuflación ni atrapamiento aéreo. La difusión de CO es normal.

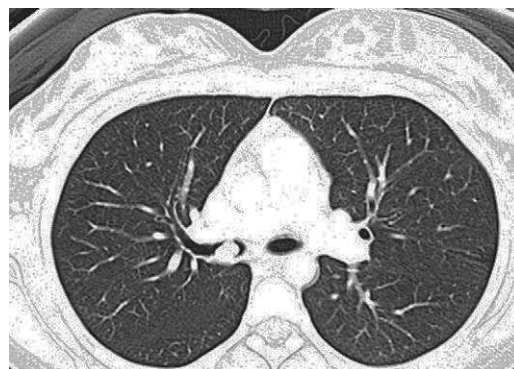


Figura 1 TC tórax: se observa una masa en el bronquio principal derecho, intra y extraluminal de 17 mm.

Acude a revisión a los 15 días y, ante la normalidad de las pruebas realizadas y la persistencia de clínica respiratoria a pesar del tratamiento, se solicita una TC de tórax que revela una masa bronquial en la pared posterior del bronquio principal derecho, con crecimiento intra y extraluminal, de 17 mm de grosor, a 14 mm de la carina y previo a la salida del bronquio lobar superior (fig. 1). No hay adenopatías ni derrame pleural.

Se realiza una broncoscopia rígida con toma de biopsias, observándose una tumoración con intensa vascularización que ocluye la casi totalidad del bronquio principal derecho (fig. 2). La anatomía patológica revela un tumor carcinóide



Figura 2 Broncoscopia: se visualiza una masa en el bronquio principal derecho, de características inflamatorias, con vasos en su superficie.

bronquial típico, con tinción inmunohistoquímica positiva para CD56, cromogranina y sinaptofisina, con índice de proliferación menor al 5%. Ante este hallazgo se realiza la exéresis de la tumoración, precisando lobectomía superior derecha, con resección bronquial y broncoplastia. Tras la intervención la paciente permanece asintomática, suspendiéndose el tratamiento y presentando al mes normalidad en las pruebas funcionales respiratorias de control. En la actualidad, un año tras la intervención, permanece asintomática.

El caso descrito corresponde a un tumor endobronquial que se manifestó como un asma de difícil control.

El asma es la enfermedad crónica infantil más frecuente, sin embargo, no debemos olvidar que los síntomas que llevan a su diagnóstico son inespecíficos y en ocasiones pueden deberse a otras causas subyacentes. Las masas endobronquiales infantiles son una entidad poco frecuente y por ello el diagnóstico suele ser tardío¹⁻⁴. El carcinoma bronquial constituye el 50%, el resto lo constituyen otras lesiones malignas, como adenomas bronquiales, carcinomas mucoepidermoides y adenoideos quísticos, y lesiones benignas, como hamartomas, hemangiomas, pseudotumores inflamatorios, leiomiomas y tumores de las glándulas mucosas²⁻⁴.

Los tumores carcinoides, considerados lesiones endobronquiales malignas, son lesiones redondeadas, ampliamente vascularizadas, con alto riesgo de sangrado. Histológicamente se clasifican en carcinoides típicos y atípicos. Derivan de las células de Kulchitsky, células pluripotenciales de la cresta neural ubicadas en el epitelio bronquial y pertenecientes al sistema APUD. El «síndrome carcinoides» resulta excepcional en el caso de los carcinoides bronquiales en la infancia².

La edad de presentación más frecuente suele ser entre los 6-16 años. Aproximadamente en el 100% de los casos existen síntomas en el momento del diagnóstico. Los síntomas más frecuentes son: tos irritativa, neumonitis y hemoptisis. También pueden presentarse disnea, dolor torácico y fiebre²⁻⁴.

Presentamos este caso para recordar que ante síntomas respiratorios indicativos de asma y alteraciones persistentes a la auscultación pulmonar con estudios funcionales respiratorios normales y mala respuesta terapéutica es obligado descartar lesiones intrabronquiales, para lo cual se debe realizar una TC de tórax, seguida de una broncoscopia con biopsia, siendo la anatomía patológica la que da el

diagnóstico definitivo²⁻⁵. El tratamiento consiste en la resección quirúrgica completa de la masa, siendo la lobectomía curativa en la mayoría de los casos. El pronóstico es bueno, con altas tasas de supervivencia publicadas en series de adultos⁶⁻⁸.

Bibliografía

- Spunt SL, Pratt CB, Rao BN, Pritchard M, Jenkins JJ, Hill DA, et al. Childhood carcinoid tumors: the St Jude Children's Research Hospital experience. *J Pediatr Surg.* 2000;35:1282-6.
- Hartman GE, Shochat SJ. Primary pulmonary neoplasms of childhood: a review. *Ann Thorac Surg.* 1983;36:108-19.
- Hancock BJ, Di Lorenzo M, Youssef S, Yazbeck S, Marcotte JE, Collin PP. Childhood primary pulmonary neoplasms. *J Pediatr Surg.* 1993;28:1133-6.
- Scott KJ, Greinwald Jr JH, Darrow D, Smith RJ. Endobronchial tumors in children: an uncommon clinical entity. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 2001;110:63-9.
- Al-Qahtani AR, Di Lorenzo M, Yazbeck S. Endobronchial tumors in children: Institutional experience and literature review. *J Pediatr Surg.* 2003;38:733-6.
- Schreurs AJ, Westermann CJ, Van den Bosch JM, Vanderschueren RG, Brutel de la Rivière A, Knaepen PJ. A twenty-five-year follow-up of ninety-three resected typical carcinoid tumors of the lung. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1992;104:1470-5.
- Huwer H, Kalweit G, Krüger B, Straub U, Schäfers HJ. Bronchopulmonary carcinoids: surgical therapy and prognosis. *Pneumologie.* 1996;50:786-9.
- Pareja E, Arnau A, Artigues E, Peiró F, Hostalet F, Martín E, et al. Tumores carcinoides bronquiales: un estudio prospectivo. *Arch Bronconeumol.* 1998;34:71-5.

N. Marin Huarte^{a,*}, E. Urgellés Fajardo^b, L. Martínez^c y M.C. Martínez Carrasco^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^b Servicio de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

^c Servicio de Cirugía Pediátrica, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: N.marinhuarte@gmail.com (N. Marin Huarte).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.04.006>

Epilepsia parcial continua y hemiparesia

Continuous partial epilepsy and hemiparesis

Sr. Editor:

La encefalitis de Rasmussen (ER) es una enfermedad rara que afecta fundamentalmente a niños, sin existir diferencias en cuanto al sexo, siendo la edad media de presentación

los 7 años. Su etiología continúa siendo desconocida, si bien Rasmussen proponía como desencadenante del cuadro un agente viral, los últimos estudios revelan un probable origen inmunitario mediado por autoanticuerpos y células T citotóxicas^{1,2}.

Presentamos el caso de una niña de 5 años que acudió al servicio de Urgencias por presentar 2 crisis consistentes en movimientos clónicos de miembros superior e inferior derechos de 2 min de duración, sin pérdida de conciencia. No presentaba antecedentes personales de interés y entre los