

Fig. 1. Tomografía computarizada torácica con recidiva subescapular y axilar derecha de un fibrohistiocitoma maligno (FHM) pleomorfo de las partes blandas.

ral de citocinas suele causar un síndrome constitucional³. La clínica y las imágenes conducen a un diagnóstico aproximado, pero el estudio anatomopatológico determinará el diagnóstico definitivo. Según la bibliografía, los tratamientos neo y adyuvantes han sido variables, coincidiendo los distintos autores en la necesidad de la exéresis quirúrgica completa tumoral¹. La resección, preferiblemente amplia, es el tratamiento principal para el sarcoma de las partes blandas (primario o recidiva local) y así los torácicos y abdominales no presentan gran dificultad para su resección. Zagars et al¹ utilizaron la RT pre y/o postoperatoria en una dosis comprendida entre 50 y 62,8 Gy; en un seguimiento medio de 7,3 años, un 45% desarrolló alguna recidiva, con supervivencia del 46% a los 15 años. La quimioterapia neoadyuvante parece mejorar el pronóstico, disminuyendo la incidencia de recidiva local⁴. El pronóstico de estos tumores depende de varios factores, e incluye la edad del paciente, el tamaño, el grado histológico y la estadificación tumoral⁵. Zagars et al¹ los consideran de mal pronóstico por su tendencia a la recidiva local y metastásica, siendo el tamaño tumoral (> 5 cm) y el tipo histológico (no mixoide) las variables clínicas peores, mejorando con la cirugía completa y los tratamientos adyuvantes quimio y/o radioterápico. Collin et al⁶ manifiestan que los tumores de bajo grado son generalmente curables con una cirugía agresiva, mientras que los sarcomas de alto grado se asocian con unas tasas altas de recidiva local y un mayor potencial metastásico, por lo que precisan un tratamiento local más agresivo, asociando radioterapia a una extirpación amplia, si bien la estrategia terapéutica óptima no ha podido establecerse.

E. Martín Díaz, A. Arnau Obrer y A. Cantó Armengod
Servicio de Cirugía Torácica. Hospital General Universitario de Valencia.

- Zagars GK, Mullen JR, Pollack A. Malignant fibrous histiocytoma: outcome and prognostic factors following conservation surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1996; 34: 983-994.
- Hollowood K, Fletcher CD. Malignant fibrous histiocytoma: morphologic pattern or pathologic entity? *Semin Diagn Pathol* 1995; 12: 210-220.

- Davies KA, Cope AP, Schofield JB, Chu CQ, Mason JC, Krausz T et al. A rare mediastinal tumour presenting with systemic effects due to IL-6 and tumour necrosis factor (TNF) production. *Clin Exp Immunol* 1995; 99: 117-123.
- Patel SR, Plager C, Papadopoulos NE, Benjamin RS. Myxoid malignant fibrous histiocytoma: experience with chemotherapy. *Am J Clin Oncol* 1995; 18: 528-531.
- Le Doussal V, Coindre JM, Leroux A, Hacene K, Terrier P, Bui NB et al. Prognostic factors for patients with localized primary malignant fibrous histiocytoma: a multicenter study of 216 patients with multivariate analysis. *Cancer* 1996; 77: 1.823-1.830.
- Collin CF, Friedrich C, Godbold J, Hajdu S, Brennan MF. Prognostic factors for local recurrence and survival in patients with localized extremity soft-tissue sarcoma. *Semin Surg Oncol* 1988; 4: 30-37.

Lipomatosis difusa dorsal transtorácica en un paciente con esclerosis tuberosa familiar

Sr. Director: La esclerosis tuberosa (ET) es la facomatosis más infrecuente. Se hereda de forma autosómica dominante en el 30% de

los casos, correspondiendo el resto a mutaciones genéticas¹. Se caracteriza por epilepsia, retraso mental, estigmas cutáneos y hamartomas en uno o varios órganos, como el sistema nervioso central, la retina, la piel y el riñón. La lipomatosis difusa (LD) es un sobrecrecimiento, pobremente circunscrito, de tejido adiposo maduro de carácter infiltrativo, que afecta habitualmente al tronco y las extremidades². Previamente, ha sido comunicado un caso de asociación de ET y LD³, siendo nuestro paciente, que sepamos, el segundo descrito en la bibliografía.

Varón de 37 años con antecedentes personales de epilepsia en la infancia, actualmente asintomático, fumador moderado e intervenido hace 7 años de una tumoración en la región dorsotorácica (presente desde la infancia). Sin antecedentes respiratorios de interés. Antecedentes frecuentes de epilepsia en la familia. Tiene 4 hijos, dos de los cuales, un varón y una mujer, están diagnosticados de ET. Fue ingresado por neumotórax espontáneo. En la exploración, destacaban múltiples máculas hipopigmentadas en las extremidades inferiores, la placa "chagrin" en la región lumbar y una tumoración dorsal de gran tamaño, adherida a los planos profundos y no dolorosa a la palpación. El coeficiente de inteligencia estaba dentro del rango de la normalidad. El fondo del ojo y la analítica de rutina fueron normales. En la radiografía del tórax (fig. 1), se apreciaban lesiones apicales con aspecto en "semiluna" y de características extrapleurales. La tomografía computarizada (TC) torácica (fig. 2) demostraba zonas de enfisema paraseptal, así como una lesión extratorácica bilateral, de densidad grasa (-96 UH), que infiltraba los planos musculares y se introducía en los tres primeros espacios intercostales posteriores sin afectar las costillas, desplazando la pleura a dicha zona, todo ello compatible con LD. Las pruebas de la función respiratoria fueron normales. La TC craneal demostraba dos nódulos gliales calcificados en la zona subependimaria. Un eco-Doppler cardíaco y una TC abdominal fueron normales. Se obtuvieron varias muestras de la lesión dorsal mediante biopsia abierta, en las que se objetivó la presencia de tejido adiposo maduro no capsulado, sin atipias y con zonas circunscritas de fibrosis compatible con lipomatosis.

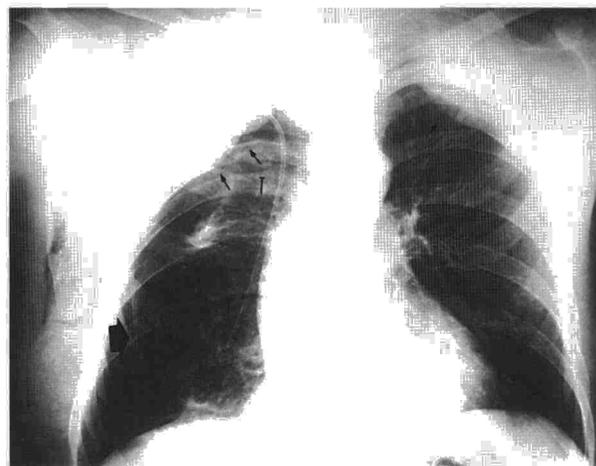


Fig. 1. Radiografía simple del tórax. Lesiones apicales (flechas) de características extrapulmonares bien delimitadas. Neumotórax parcialmente reexpandido (punta de flecha) con tubo de drenaje (T).



Fig. 2. TC del tórax sin contraste. Se observa una lesión bilateral heterogénea de densidad grasa (-96 UH), en las partes blandas del dorso torácico alto (asteriscos), que infiltra la musculatura intercostal y se introduce en la cavidad torácica rechazando al pulmón sin invadirlo.

La ET es una enfermedad congénita cuyo mecanismo patogénico aún no ha sido aclarado. Las lesiones que aparecen en los distintos órganos afectados son de carácter hamartomatoso, pudiéndose implicar células de diversas estirpes¹ (p. ej., fibroblastos y angioblastos). La LD es un proceso neofornativo benigno que requiere un examen histológico para descartar otras entidades de presentación clínica muy similar; está formada por adipocitos normales sin evidencia de atipia nuclear, lo que la distinguirá de lesiones como la lipoblastomatosis benigna o de lesiones malignas como el liposarcoma bien diferenciado^{3,4}. La localización de la LD en el tronco ha sido publicada anteriormente, aunque el número de casos descritos es pequeño debido a lo infrecuente de su presentación⁵. La TC ayuda a determinar la naturaleza grasa de la lesión (coeficiente de atenuación de -50 a -150 UH), indicando, en el caso de presentar densidad heterogénea, otros diagnósticos como el liposarcoma, sobre todo si el coeficiente de atenuación es mayor de -50 UH⁶. El pronóstico es favorable a pesar de la alta tasa de recurrencia local posquirúrgica. La incidencia de afectación pleural no está bien documentada en los pacientes con ET, y suele ser secundaria a la enfermedad pulmonar subyacente, que se estima en un 1-2,3% según las series^{6,7}, y consiste básicamente en neumotórax y derrame pleural quiloso^{6,8}. La presencia de neumotórax en la ET pulmonar es frecuente (el 77% en la serie de Lenoir et al)⁸ y tiene como sustrato patológico la rotura de una o varias de las múltiples lesiones quísticas que habitualmente se encuentran en el pulmón de un paciente con ET con compromiso pulmonar. Se ha postulado, respecto a la fisiopatología de las lesiones quísticas, la presencia de obstrucción al flujo aéreo que daría lugar por un mecanismo valvular a atrapamiento aéreo y, por lo tanto, a la aparición de zonas enfisematosas. La exploración funcional respiratoria y los hallazgos de la TC descartan en nuestro paciente la presencia de afectación pulmonar secundaria a ET. Revisada la bibliografía (MEDLINE, años 1986-1997), hemos encontrado tan sólo un caso descrito por Klein y Barr³ de un joven de 15 años con ET, que a los 4 años se diagnosticó de LD del miembro inferior derecho que in-

filtraba el músculo y que recidivó tras realizarse una exéresis amplia de la lesión. La presencia de este caso y el de nuestro paciente obliga a considerar la lipomatosis como un elemento más a tener en cuenta en el diagnóstico de enfermedad asociada a esta rara enfermedad.

J.D. Alcázar, R. Ramos* y J. Verdugo**
 Servicios de Neumología,
 *Radiología y **Cirugía.
 Hospital Clínico Universitario
 Virgen de la Victoria. Málaga.

1. Altes J, Vidal F, Buades J. Esclerosis tuberosa. *Jano* 1983; 558: 43-48.
2. Enzinger FM, Weiss SW. *Soft tissue tumors*. St. Louis: CV Mosby, 1988.
3. Klein JA, Barr RJ. Diffuse lipomatosis and tuberous sclerosis. *Arch Dermatol* 1986; 122: 1.298-1.302.
4. Coope PE, McGuinness FE, Rawas MM, Griffith GG. Diffuse lipomatosis involving the thoracic and abdominal wall: CT features. *J Comput Assist Tomogr* 1991; 15: 341-343.
5. Buxton RC, Tan CS, Khine NM, Cuasay NS, Shor MJ, Spigos DG. Atypical transmurular thoracic lipoma: CT diagnosis. *J Comput Assist Tomogr* 1988; 2: 196-198.
6. Castro M, Charles W, Shepherd CW, Gómez MR, Lie JT, Ryu JH. Pulmonary tuberous sclerosis. *Chest* 1995; 107: 189-195.
7. Dwyer JM, Hickie JB, Garvan J. Pulmonary tuberous sclerosis: report of three patients and a review of the literature. *Q J Med* 1971; 40: 115-125.
8. Lenoir S, Grenier P, Brauner MW, Frijia J, Remy-Jardin M, Revel D et al. Pulmonary lymphangiomyomatosis and tuberous sclerosis: comparison of radiographic and thin-section CT findings. *Radiology* 1990; 175: 329-334.

Hemotórax secundario a la litotricia extracorpórea

Sr. Director: La litotricia extracorpórea con ondas de choque (LEOC) ha supuesto un gran avance médico desde su aplicación en 1982, ofreciendo a los pacientes con litiasis renal una alternativa a la cirugía y a otros métodos terapéuticos invasivos. El grado de lesión tisular por efecto de las ondas de choque depende del número e intensidad de las mismas, pero todavía se desconoce su efecto sobre la función celular¹.

Presentamos el caso de un paciente varón de 62 años de edad, con antecedentes de cólicos nefríticos de repetición por litiasis piélica, que estaba en tratamiento con LEOC. Tras una sesión terapéutica, ingresó de urgencias presentando un cuadro de intenso dolor en la fosa renal y el hemitórax izquierdos. En la tomografía axial computarizada (TAC) se observaba un gran hematoma subcapsular izquierdo, que se extendía a los espacios peri y pararenales, junto a un escaso derrame pleural (DP) con consolidación pulmonar retrocardíaca izquierda e infiltrado pulmonar basal derecho (fig. 1). Durante su ingreso se transfundieron dos concentrados de hemáties y fue

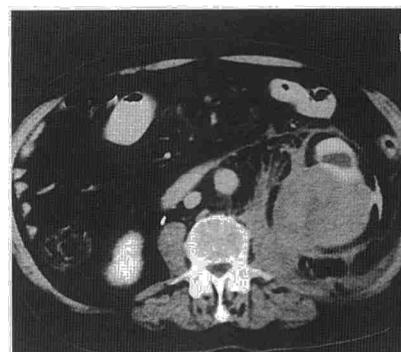
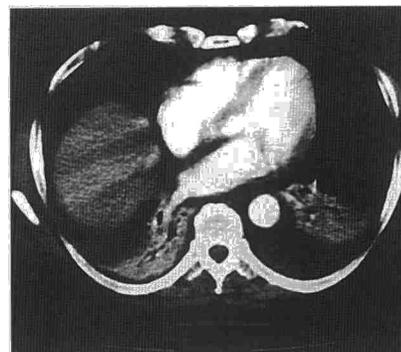


Fig. 1. TC del tórax del primer ingreso, que demuestra un gran hematoma renal subcapsular izquierdo, que se extiende a los espacios peri y pararenales, junto a un escaso derrame pleural (DP) con consolidación retrocardíaca izquierda e infiltrado basal derecho.

dado de alta 10 días después, tras observar una evolución satisfactoria. Tres semanas más tarde, reingresó con un cuadro de disnea de pequeños esfuerzos y dolor pleurítico izquierdo. La radiografía del tórax demostraba un importante DP izquierdo y en la toracocentesis se extrajeron 1.000 ml de un líquido serohemático. La TAC de control posterior siguió demostrando una pequeña consolidación basal derecha y una voluminosa colección líquida perirrenal izquierda, sin poder evidenciar conexión entre ésta y el hemitórax izquierdo. Se colocó un drenaje torácico cerrado con instilación intrapleural de urocina, y se extrajeron 3.000 ml en los 10 días en los que se mantuvo el drenaje. En la radiografía del tórax, al alta se apreciaban secuelas del DP, que desaparecieron en revisiones posteriores.

Como efectos secundarios de la LEOC, en la zona pulmonar, se han descrito neumonitis y hemoptisis traumáticas. Sin embargo, en la revisión bibliográfica que hemos realizado no hemos encontrado ninguna referencia al hemotórax secundario a la LEOC. Sí hay descrito, en cambio, un hemotórax con edema agudo pulmonar tras litotricia intracorpórea, a través de una punción percutánea transhepática por cálculos en el colédoco e intrahepáticos².

En modelos experimentales en las ratas con LEOC se han descrito neumotórax, hemotórax, hemorragias alveolares y neumonitis^{3,4}. Se han comprobado que una sola onda