

Dichos resultados apoyan el concepto de “una única vía aérea” e indican que en las llamadas bronquiectasias postinfecciosas podría haber algún proceso todavía desconocido que afectara a toda la vía aérea. Además, los pacientes con bronquiectasias y rinosinusitis crónica tienen una peor calidad de vida, medida tanto con cuestionarios genéricos como específicos, que los afectados de bronquiectasias sin sinusopatía crónica<sup>6</sup>.

De estos resultados se puede concluir que los pacientes con bronquiectasias deberían evaluarse siempre, tanto clínicamente como mediante endoscopia nasal y/o tomografía computarizada nasosinusal, a fin de diagnosticar una posible rinosinusitis crónica, con o sin pólipos nasales. Así pues, a todos los pacientes con bronquiectasias, además de aquéllos con asma y enfermedad pulmonar obstructiva crónica, se les debería realizar un estudio otorrinolaringológico, idealmente en unidades multidisciplinarias, con el objetivo de mejorar su diagnóstico, tratamiento y seguimiento tanto de la enfermedad broncopulmonar como de la nasosinusal.

## Bibliografía

- Vendrell M, De Gracia J, Oliveira C, Martínez MA, Girón R, Máz L, et al. Arch Bronconeumol. 2008;44:629-40.
- Guilemany JM, Mullol J, Picado C. Relation between rhinosinusitis and bronchiectasis. Arch Bronconeumol. 2006;42:135-40.
- Bousquet J, Khaltaev N, Cruz AA, Denburg J, Fokkens WJ, Togias A, et al. Allergic Rhinitis and its Impact on Asthma (ARIA) 2008 update (in collaboration with the World Health Organization, GA<sup>2</sup>LEN and AllerGen). Allergy. 2008;63(Suppl 86):8-160.
- Fokkens W, Lund V, Mullol J, European Position Paper on Rhinosinusitis and Nasal Polyps group. European position paper on rhinosinusitis and nasal polyps 2007. Rhinology. 2007(20):1-136.
- Hens G, Vanaudenaerde BM, Bullens DM, Piessens M, Decramer M, Dupont LJ, et al. Sinonasal pathology in nonallergic asthma and COPD: “united airway disease” beyond the scope of allergy. Allergy. 2008;63:261-7.
- Guilemany JM, Alobid I, Angrill J, Ballesteros F, Bernal-Sprekelsen M, Picado C, et al. The impact of bronchiectasis associated to sinonasal disease on quality of life. Respir Med. 2006;100:1997-2003.
- Guilemany JM, Angrill J, Alobid I, Centellas S, Pujols L, Bartra J, et al. United airway again: high prevalence of rhinosinusitis and nasal polyps in bronchiectasis. Allergy. 2009;64:790-7.

Josep Maria Guilemany Toste<sup>a,b,c</sup>, César Picado Vallés<sup>b,c,d</sup> y Joaquim Mullol i Miret<sup>a,b,c,\*</sup>

<sup>a</sup>Unitat de Rinologia i Clínica de l'Olfacte, Servei d'Otorrinolaringologia, Hospital Clínic, Barcelona, España

<sup>b</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias (CibeRes)

<sup>c</sup>Immunoal·lèrgia Respiratòria Clínica i Experimental, IDIBAPS, Barcelona, España

<sup>d</sup>Servei de Pneumologia i Al·lèrgia Respiratòria, Institut Clínic del Tòrax, Hospital Clínic, Barcelona, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [jmullol@clinic.ub.es](mailto:jmullol@clinic.ub.es) (J. Mullol i Miret)

doi:10.1016/j.arbres.2009.03.006

## Respuesta de los autores a la carta: Una vía respiratoria unificada: las bronquiectasias también se asocian a rinosinusitis crónica y pólipos nasales

### Athors' Reply to “A United Airway: Bronchiectasis Is Also Associated With Chronic Rhinosinusitis and Nasal Polyps

Sr. Director:

Queremos agradecer los comentarios, así como las aportaciones de los datos de su artículo<sup>1</sup>, que no estaba publicado en el momento de elaborar la normativa<sup>2</sup>. Una puntualización inicial: la normativa no se ha publicado en ningún suplemento. Por otra parte, la normativa de diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias<sup>2</sup> es la primera que se realiza no sólo en España, sino también en el ámbito internacional. Su objetivo fue mejorar, facilitar y unificar el manejo de los pacientes con bronquiectasias, sea cual sea su etiología, priorizando el interés en el manejo de la afectación pulmonar, que es la que marca el pronóstico. Lamentablemente, por la extensión limitada del texto, no pudimos centrarnos en otros temas, fuera del control neumológico de estos pacientes, como hubiéramos deseado, y tampoco se menciona el impacto que esta entidad pudiera tener en otros órganos, en otras localizaciones o en la enfermedad de base que las produce.

Las bronquiectasias no son una enfermedad en sí mismas como el asma o la enfermedad pulmonar obstructiva crónica, sino una lesión de la estructura bronquial que es el resultado final de causas o enfermedades diferentes que pueden, o no, producir alteraciones en otras áreas de la vía respiratoria o en otros órganos. En la normativa se menciona que “Pueden asociarse a sinusitis, en especial las debidas a fibrosis quística, discinesia ciliar primaria, inmunodeficiencias primarias, síndrome de Young, síndrome de las uñas

amarillas o panbronquiolitis difusa<sup>2</sup>. Y en la figura 1 también se hace mención a la otitis<sup>2</sup>. En este sentido, creemos que sería más adecuado hablar de causas de bronquiectasias que pueden afectar a la vía aérea superior, que de bronquiectasias en general.

En el único artículo original sobre el tema publicado antes de la normativa por los autores de la carta, se compara a los pacientes con bronquiectasias y síntomas nasales con la población general<sup>3</sup>. Demuestran que los pacientes con bronquiectasias tienen peor calidad de vida, pero sin aclarar cuál es la influencia de las bronquiectasias y cuál la de la afección nasal. En su estudio no se incluye la realización de tomografía computarizada de senos paranasales, tan sólo la endoscopia nasal, y se concluye que la presencia de pólipos nasales no tiene un impacto adicional en la calidad de vida<sup>3</sup>. Por lo tanto, en referencia a este estudio, no puede afirmarse que los pacientes con bronquiectasias y rinosinusitis crónica tienen peor calidad de vida que los pacientes con bronquiectasias sin sinusopatía crónica.

Siempre es deseable contar con diferentes especialistas que estén interesados y puedan colaborar en el manejo de estos pacientes. Leeremos con atención su próxima publicación, que todavía está en prensa en el momento de escribir esta carta, a fin de tomarla en consideración si tenemos la oportunidad de participar en futuras actualizaciones de la normativa.

## Bibliografía

- Guilemany JM, Angrill J, Alobid I, Centellas S, Pujols L, Bartra J, et al. United airway again: high prevalence of rhinosinusitis and nasal polyps in bronchiectasis. Allergy. 2009;64:790-7.
- Vendrell M, De Gracia J, Oliveira C, Martínez MA, Girón R, Máz L, et al. Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Arch Bronconeumol. 2008;44:629-40.

3. Guilemany JM, Alobid I, Angrill J, Ballesteros F, Bernal-Sprekelsen M, Picado C, et al. The impact of bronchiectasis associated to sinonasal disease on quality of life. *Respir Med.* 2006;100:1997-2003.

Montserrat Vendrell<sup>a,b,\*</sup> y Javier de Gracia<sup>b,c</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Neumología, Hospital Josep Trueta, Girona, España

doi:10.1016/j.arbres.2009.04.013

<sup>b</sup>Centro de Investigación Biomédica en Red de Enfermedades Respiratorias (CibeRes), España  
<sup>c</sup>Servicio de Neumología, Hospital Universitari Vall d'Hebron, Barcelona, España

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mvendrell.girona.ics@gencat.cat (M. Vendrell).

## Quilotórax asociado a fibrosis retroperitoneal y mediastínica idiopáticas

### *Chylothorax Associated with Idiopathic Mediastinal and Retroperitoneal Fibrosis*

Sr. Director:

La fibrosis mediastínica (FM) es un trastorno caracterizado por una reacción fibrosa excesiva en el mediastino que puede conducir a un compromiso de las vías aéreas, los grandes vasos y otras estructuras mediastínicas. Puede aparecer como secuela de la infección por *Histoplasma capsulatum*, irradiación mediastínica, infección por *Aspergillus* o *Blastomyces*. Cuando no hay ningún factor precipitante hablamos de fibrosis mediastínica idiopática (FMI), que se caracteriza por un patrón de afectación difusa del mediastino, sin calcificaciones<sup>1</sup>. Esta FMI parece tratarse de un proceso autoinmune y se asocia a la tiroiditis de Riedel, al pseudotumor orbitario y a la fibrosis retroperitoneal, conocida también como enfermedad de Ormond. Se describe el caso de un paciente con un quilotórax asociado a fibrosis mediastínica y retroperitoneal idiopáticas que se resolvió espontáneamente.

Presentamos el caso de un varón de 68 años remitido desde las consultas de cirugía general por derrame pleural izquierdo. Se trataba de un exfumador, intervenido hacía 5,5 años por obstrucción urinaria aguda, íleo paralítico y ascitis, secundarios a fibrosis retroperitoneal. En revisión programada se le realizó una tomografía computarizada (TC) abdominal con el hallazgo de derrame pleural izquierdo. Salvo por la presencia de molestias inespecíficas en el abdomen, el paciente se encontraba asintomático. Presentaba una bioquímica normal, así como un hemograma y un estudio de coagulación normales. La velocidad de sedimentación globular (VSG) era de 21 mm. Se practicó toracentesis diagnóstica guiada por ecografía pleural, y se extrajo un líquido de aspecto lechoso compatible con quilotórax: triglicéridos superiores a 110 mg/dl, asociado a una relación de colesterol pleura/suero < 1 (109/251), y relación de triglicéridos pleura/suero > 1 (1152/237). Los hallazgos de la TC toracoabdominal (fig. 1) fueron un derrame pleural izquierdo II/IV que ocupaba parcialmente la parte superior de la cisura mayor, condicionando una atelectasia compresiva parcial del lóbulo inferior izquierdo; la aorta torácica descendente, por debajo de la carina, aparecía rodeada por una capa de unos 3 mm de espesor con densidad en planos blandos, con borramiento de los planos grasos, sugestiva de fibrosis periaórtica, que se estaba extendiendo desde el retroperitoneo a través del espacio retrocruval. En el abdomen superior, llamaba la atención un manguito de densidad de planos blandos que rodeaba a la aorta abdominal y el origen de sus ramas principales en relación con fibrosis retroperitoneal. En la radiografía de control a los 15 días del ingreso se comprobó una disminución significativa del derrame pleural. Un mes tras el alta, el paciente permanecía asintomático y en la radiografía persistía un mínimo pinzamiento del seno costofrénico izquierdo, manteniéndose estable hasta la actualidad.

La fibrosis mediastínica es un raro proceso que puede aparecer como complicación tardía de la infección por *H. capsulatum*; éste es el factor precipitante más frecuente. La histoplasmosis afecta a los ganglios linfáticos mediastínicos y puede dar lugar a la formación de un granuloma mediastínico o, con menor frecuencia, a fibrosis mediastínica. Dado que el microorganismo no puede cultivarse a partir de biopsias, se cree que, en estos pacientes, la fibrosis puede originarse como respuesta a una reacción de hipersensibilidad secundaria al paso de antígenos del hongo desde los ganglios al espacio mediastínico<sup>2</sup>. Las pruebas serológicas para *H. capsulatum* resultaron negativas, lo que sumado a la ausencia de adenopatías mediastínicas aumentadas de tamaño y/o calcificaciones en la TC, así como a la falta de otros factores precipitantes reconocidos y teniendo en cuenta el antecedente de fibrosis retroperitoneal demostrada por biopsia quirúrgica, permitió establecer el diagnóstico de probabilidad de FMI.

El carácter invasivo de la FM ayuda a explicar el origen del quilotórax izquierdo del paciente, al poderse haber interrumpido el flujo linfático como consecuencia de la compresión y/o tracción ejercida por la fibrosis sobre el conducto torácico a su paso por el mediastino. No obstante, el quilotórax es una rara complicación de la fibrosis mediastínica. De los escasísimos casos publicados, la mayoría secundarios a FM relacionada con sarcoidosis y radiación mediastínica, sólo en uno el quilotórax se asocia a una FM sin precipitantes<sup>3</sup>; se trata del caso de una niña de 14 años que desarrolló, de forma secuencial derrames quilosos bilaterales como complicación de una fibrosis mediastínica idiopática.

Otro de los aspectos reseñables es la asociación de la fibrosis retroperitoneal y mediastínica. Ambas se asocian a anticuerpos antinucleares positivos e hiperglobulinemia, se han descrito tras la administración de metisergida<sup>4</sup>, responden en ocasiones a los corticosteroides y presentan rasgos histológicos similares. Esto ha hecho que se consideren manifestaciones del mismo proceso<sup>5</sup> que comparten una misma base fisiopatológica en la que podrían estar implicados mecanismos autoinmunes, que ocurren en sujetos genéticamente predispuestos. Consideradas globalmente, todas las formas de FM, incluso en áreas donde la histoplasmosis es endémica, presentan una incidencia bajísima, lo que ha llevado a buscar una asociación entre FM y HLA, y se ha encontrado un riesgo relativo para FM de 3,3 en sujetos con HLA-A2<sup>6</sup>. La tipificación HLA-A2 fue negativa en este paciente.

Es decir, se presenta un quilotórax izquierdo asociado a Fm en un paciente que había desarrollado previamente una fibrosis retroperitoneal idiopática. La asociación entre ambos procesos puede deberse a una progresión del proceso fibrótico desde el retroperitoneo hacia el mediastino, o simplemente responder a una asociación entre 2 procesos de base fisiopatológica similar, como ocurre con otras enfermedades autoinmunes.

## Bibliografía

- Sherrick AD, Brown LR, Harms GF, Myers JL. The radiographic findings of fibrosing mediastinitis. *Chest.* 1994;106:484-9.
- Loyd JE, Tillman BF, Atkinson JB, Des Prez RM. Mediastinal fibrosis complicating histoplasmosis. *Medicine (Baltimore).* 1988;67:295-310.