

Bibliografía

1. Mohammad A, Segelmark M. Primary systemic vasculitis with severe α 1-antitrypsin deficiency revisited. *Scand J Rheumatol*. 2014;43:242-5.
2. Mazodier P, Elzouki ANY, Segelmark M, Eriksson S. Systemic necrotizing vasculitides in severe alpha1-antitrypsin deficiency. *QJM*. 1996;89:599-611.
3. Valverde R, Rosales B, Ortiz-de Frutos FJ, Rodríguez-Peralto JL, Ortiz-Romero PL. Alpha-1-antitrypsin deficiency panniculitis. *Dermatol Clin*. 2008;26:447-51.

Juan Marco Figueira Gonçalves* y Rosella D'amato

Servicio de Neumología, Hospital Universitario Nuestra Señora de la Candelaria, Santa Cruz de Tenerife, Tenerife, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: juanmarcofigueira@gmail.com

(J.M. Figueira Gonçalves).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.09.004>

Hemoptisis en tuberculosis: la importancia de la tomografía computarizada con contraste



Hemoptysis in tuberculosis: The importance of contrast-enhanced computed tomography

Sr. Director:

Hemos leído con atención el interesante caso de un varón de 33 años con hemoptisis descrito por Peghini Gavilanes et al.¹, en el cual una tomografía computarizada torácica con contraste mostró un aneurisma de Rasmussen secundario a tuberculosis. El paciente falleció 2 días después debido a una hemoptisis masiva. Aunque los aneurismas de Rasmussen con frecuencia se presentan como lesiones nodulares en lesiones tuberculosas cavitarias o adyacentes a estas^{1,2}, también pueden aparecer en consolidaciones, lo que hace más difícil su detección. Nos gustaría informar del caso similar de un varón de 37 años, que ingresó en el servicio de urgencias con hemoptisis. El paciente tenía antecedentes de tuberculosis pulmonar (TB) tratada de forma irregular durante los 2 años anteriores y el cultivo de esputo fue positivo para bacilos ácido-alcohol resistentes. La fibrobroncoscopia mostró sangrado activo procedente del bronquio del lóbulo inferior derecho. Una tomografía torácica con contraste mostró nódulos y cavidades indicativas de tuberculosis pulmonar activa, y una consolidación en el lóbulo inferior derecho con una lesión redondeada con captación en el área consolidada (fig. 1). Se realizó una embolización transcáteter con espirales. Se pautó también tratamiento para la tuberculosis, y el paciente se recuperó bien, sin recurrencia de la hemorragia durante un año de seguimiento.

Con el reciente resurgimiento a nivel mundial de los casos de infección por *Mycobacterium tuberculosis*, es importante reconocer las complicaciones y secuelas. La hemoptisis (a menudo masiva) concomitante a TB puede tener diversas etiologías como bronquiectasia, aspergiloma, reactivación de la TB, carcinoma cicatricial, bronquitis crónica, colonización microbiana de una cavidad y complicaciones vasculares tales como pseudoaneurismas³. Los pseudoaneurismas de arterias pulmonares secundarios a TB se conocen como aneurismas de Rasmussen, y su origen es la destrucción de la media de las arterias pulmonares segmentarias por tejido de granulación de TB cavitaria adyacente^{1,4,5}. La hemoptisis masiva asociada a la tuberculosis cavitaria crónica suele deberse a la rotura de un pseudoaneurisma a través de la pared de la cavidad, y puede ser letal^{1,4,5}.

El diagnóstico del aneurisma de Rasmussen puede hacerse fácilmente basándose en hallazgos de imagen característicos. Los hallazgos radiológicos que pueden indicar la formación de un pseudoaneurisma son la protrusión intracavitaria, la sustitución de una cavidad por un nódulo y una masa de rápido crecimiento⁴. Se pueden identificar en las imágenes de tomografía computarizada antes y después de la administración de contraste como nódulos con una alta captación alojados en las paredes de cavidades tuberculosas² o en consolidaciones.

El manejo óptimo de la hemoptisis masiva es fuente de debate actualmente⁵. La oclusión endovascular del cuello del aneurisma pulmonar está bien descrita en la literatura, y suele tener éxito en el tratamiento del aneurisma de Rasmussen^{1,5}. Las posibles complicaciones del tratamiento son la recidiva hemorrágica, la embolización accidental de un arteria espinal que lleve a mielopatía isquémica y la rotura del aneurisma durante el cateterismo diagnóstico^{1,5}, con un alto riesgo de mortalidad. La escisión quirúrgica se recomienda solo si no es posible una intervención radiológica experta o si hay un considerable proceso destructivo en el pulmón⁵.

En conclusión, el aneurisma de Rasmussen debe incluirse en el diagnóstico diferencial de la hemoptisis en los pacientes con TB. La realización de una tomografía computarizada con contraste juega un papel importante en la evaluación de estos pacientes.

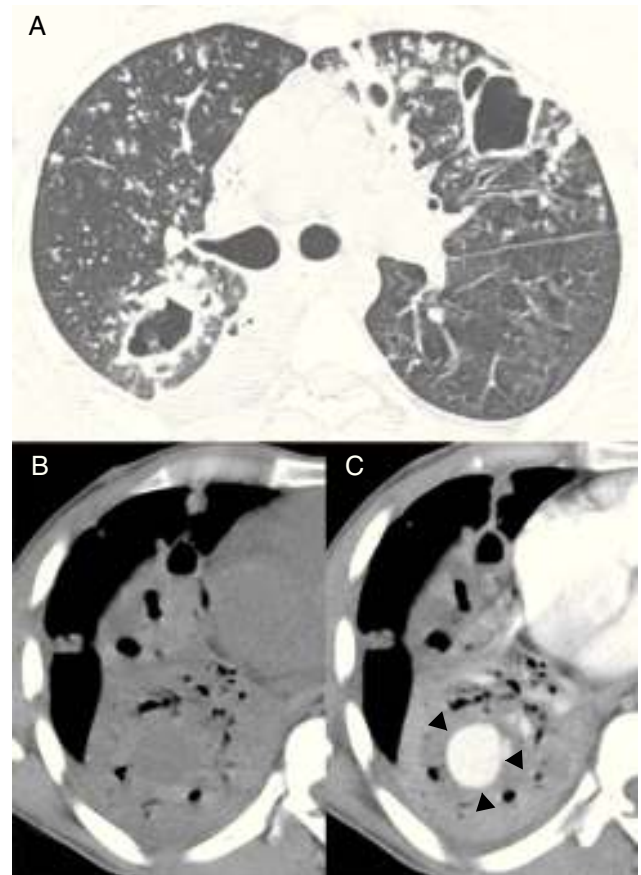


Figura 1. A) Imagen de tomografía computarizada (TC) axial a nivel de la bifurcación bronquial obtenida con configuración en ventana de pulmón. Muestra múltiples nódulos bilaterales y cavidades en el parénquima pulmonar. Imágenes de TC en ventana mediastinal a nivel de los lóbulos inferiores, antes (B) y después (C) de la administración de contraste muestran una consolidación en el lóbulo inferior derecho con una lesión redonda, con captación dentro del área consolidada (flechas).

Bibliografía

1. Peghini Gavilanes E, López Yepes LA, Peñalver Paolini CL, Morales Ruiz R. Rasmussen's pseudoaneurysm in a patient with a history of pulmonary tuberculosis. *Arch Bronconeumol*. 2015;51:96-7.
2. Bruzzi JF, Rémy-Jardin M, Delhaye D, Teisseire A, Khalil C, Rémy J. Multi-detector row CT of hemoptysis. *Radiographics*. 2006;26:3-22.
3. Keeling AN, Costello R, Lee MJ. Rasmussen's aneurysm: A forgotten entity. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2008;31:196-200.
4. Castañer E, Gallardo X, Rimola J, Pallardó Y, Mata JM, Perendreu J, et al. Congenital and acquired pulmonary artery anomalies in the adult: Radiologic overview. *Radiographics*. 2006;26:349-71.
5. Wang W, Gao L, Wang X. Rasmussen's aneurysm with aspergilloma in old, healed pulmonary tuberculosis. *Clin Imaging*. 2013;37:580-2.

Déficit combinado de alfa-1-antitripsina y déficit de lectina fijadora de manosa



Combined alpha-1-antitrypsin deficiency and mannose-binding lectin deficiency

Sr. Director:

El déficit de alfa-1-antitripsina (DAAT) es una enfermedad hereditaria que se manifiesta clínicamente por enfisema pulmonar, cirrosis hepática y, con menor frecuencia, paniculitis o vasculitis ANCA positivas¹. Su asociación con otros déficits genéticos ha sido escasamente estudiada en la literatura.

Presentamos el caso de un varón de 36 años con antecedentes de fibrilación auricular y anticoagulación oral, sin hábitos tóxicos asociados, que inició estudio en consulta de neumología, por consejo genético tras la detección de familiar como caso índice de DAAT (padre con genotipo SZ). Tras su estudio se diagnosticó de DAAT con niveles séricos de proteína de 46,4 mg/dl y genotipo SZ, con espirometría y tomografía computarizada de alta resolución normales. En revisiones posteriores comienza con infecciones bronquiales de repetición, decidiéndose realizar estudio completo de inmunodeficiencias primarias. En este estudio se detecta niveles muy disminuidos de lectina fijadora de manosa (MBL, por sus siglas en inglés) determinados por ELISA (niveles de normalidad > 1.000 ng/ml, considerándose déficit < 500 ng/ml y déficit severo < 100 ng/ml), con una primera determinación de 7,54 ng/ml, y una posterior confirmación de 72,807 ng/ml. El resto del estudio de inmunodeficiencias primarias incluyendo los niveles séricos de inmunoglobulinas fueron normales (IgG 1.186 mg/dl; IgA 362,80 mg/dl; IgM 75,60 mg/dl).

La alfa-1-antitripsina (AAT) es una glicoproteína¹ sintetizada predominantemente en el hígado, cuya función principal es inhibir la elastasa del neutrófilo y otras proteasas, habiéndose descrito en los últimos años propiedades antiinflamatorias, antimicrobianas e inmunomoduladoras. Su déficit se produce por una mutación en el brazo largo del cromosoma 14. La lectina es una proteína que se sintetiza en el hígado y se encuentra en diversos fluidos biológicos, y a la que algunos autores consideran como un reactante de fase aguda². La MBL constituye una vía de activación del sistema del complemento que ha sido establecida como la tercera vía de activación³. Su déficit se produce por una mutación en el brazo largo del cromosoma 10. Los niveles séricos bajos de MBL se asocian a un incremento del riesgo de diferentes tipos de

Rafael Domingos-Grando^a, Gláucia Zanetti^b y Edson Marchiori^{b,*}

^a Hospital Nossa Senhora Conceição, Puerto Alegre, Brasil

^b Federal University of Rio de Janeiro, Río de Janeiro, Brasil

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: edmarchiori@gmail.com (E. Marchiori).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.09.006>

infecciones en los niños. En los adultos esta disminución puede estar asociada a enfermedades concomitantes o inmunodeficiencias⁴. La deficiencia de MBL ha sido relacionada con la susceptibilidad a un gran número de enfermedades (significativamente con enfermedades autoinmunes), pero suele tener una mayor relevancia clínica cuando coexiste con otro estado de inmunodeficiencia⁵. Curiosamente, la asociación de déficit de MBL y de AAT no ha sido descrita en un mismo paciente.

La variabilidad de presentaciones clínicas del DAAT, hacen de ella una enfermedad que precisa de registros y estudios destinados a conocer mejor su historia natural. Considerando la prevalencia de ambos déficits en la población general, su asociación en nuestro paciente podría ser debida al azar. Aun así, podría ser necesario descartar estas inmunodeficiencias en pacientes con DAAT ya que podría modificar sus manifestaciones clínicas y sus cuidados clínicos tal y como ocurre en otras inmunodeficiencias.

Bibliografía

1. American Thoracic Society; European Respiratory Society. American Thoracic Society/European Respiratory Society statement: Standards for the diagnosis and management of individuals with alpha-1 antitrypsin deficiency. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003;168:818-900.
2. Holmskov U, Thiel S, Jensenius JC. Collections and ficolins: Humoral lectins of the innate immune defense. *Annu Rev Immunol*. 2003;21:547-78.
3. Takahashi M, Iwaki D, Kanno K, Ishida Y, Xiong J, Matsushita M, et al. Mannose-binding lectin (MBL)-associated serine protease (MASP)-1 contributes to activation of the lectin complement pathway. *J Immunol*. 2008;180:6132-8.
4. Summerfield JA, Ryder S, Sumiya M, Thursz M, Gorchein A, Monteil MA, et al. Mannose binding protein gene mutations associated with unusual and severe infections in adults. *Lancet*. 1995;345:886-9.
5. Chalmers JD, McHugh BJ, Doherty C, Smith MP, Govan JR, Kilpatrick DC, et al. Mannose-binding lectin deficiency and disease severity in non-cystic fibrosis bronchiectasis: A prospective study. *Lancet Respir Med*. 2013;1:224-32.

Cecilia López-Ramírez^{a,*} y José Luis López-Campos^{a,b}

^a Unidad Médico-Quirúrgica de Enfermedades Respiratorias, Hospital Universitario Virgen del Rocío, Instituto de Biomedicina de Sevilla, Sevilla, España

^b CIBER de Enfermedades Respiratorias (CIBERES), Instituto de Salud Carlos III, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ceclopam@gmail.com (C. López-Ramírez).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.arbres.2015.09.002>