



con hipertensión arterial pulmonar, tenían descenso en el factor de transferencia...”, debemos estimar que, “...efectivamente lo tenían descendido alrededor del 50%...”. Esta considerable diferencia en los resultados exige, en nuestro criterio la presente rectificación de lo previamente comunicado.

#### P. Martín Escribano

Servicio de Neumología. Hospital 12 de Octubre. Madrid.

### Esclerosis tuberosa con afectación pulmonar. A propósito de un caso

**Sr. Director:** La esclerosis tuberosa o enfermedad de Bourneville es un trastorno multisistémico que afecta primariamente a los tejidos del ectodermo pudiendo afectar también a órganos de origen mesodérmico y endodérmico. Tiene carácter autosómico dominante con penetrancia y expresividad variables. Se caracteriza por la tríada clásica de adenomas sebáceos, epilepsia y retraso mental<sup>1</sup>. La afectación pulmonar se debe a la proliferación de músculo liso en alveolos, bronquiolos, paredes vasculares e intersticio<sup>2</sup>. Se estima que la incidencia de la esclerosis tuberosa es de 1/100.000 a 1/150.000 nacidos vivos, de los cuales sólo el 0,1-1 % presentarán afectación pulmonar<sup>3</sup>. Presentamos un caso de esta infrecuente afección describiendo sus características clínicas, radiológicas y funcionales.

Mujer de 39 años con inteligencia normal, que presentaba como antecedentes familiares el fallecimiento de un hijo por status epiléptico. Como antecedentes personales únicamente refería hipermenorrea. Ingresó por tos con expectoración hemoptoica ocasional durante los dos años previos al ingreso. No refería disnea, ni dolor torácico. A la exploración se apreciaban lesiones papilomatosas en zona perioral y frontal, manchas de café con leche en tronco y fibromas subungueales en manos. La auscultación cardíaca y pulmonar fue normal. En la analítica general únicamente se objetivó una anemia ferropénica con hemoglobina de 10,3 g/dl y sideremia de 16 gammas/dl (2,8 µmol/l). La gasometría fue normal así como las inmunoglobulinas y factores del complemento. El factor reumatoide, anticuerpos antinucleares y antimitocondriales fueron negativos así como la baciloscopia de esputo y el Mantoux. La radiografía de tórax mostraba un patrón intersticial bilateral con aspecto de vidrio deslustrado en campos inferiores. La tomografía axial computarizada (TAC) torácica demostró la existencia de este patrón asociado a pequeñas lesiones enfisematosas; la TAC abdominal angiomiolipomas y múltiples quistes renales bilaterales y un quiste hepático; y la TAC craneal una calcificación en caudado derecho. En radiografías de huesos largos, reacción perióstica ondulante en tibia y peroné. La biopsia de un fragmento de piel era compatible con angiofibroma. La broncoscopia fue normal y en la exploración funcional respiratoria se apreció únicamente disminución de la difusión pulmonar, que fue de un 61 %

del valor predicho y de un 59 % en relación con la ventilación alveolar, siendo los volúmenes, capacidades y resistencia de las vías aéreas normales.

La esclerosis tuberosa con afectación pulmonar incide fundamentalmente en mujeres en la tercera década de la vida. La epilepsia y el retraso mental característicos de la esclerosis tuberosa aparecen en las formas con participación pulmonar con una menor frecuencia. La disnea de esfuerzo aparece como síntoma de presentación en el 68 % de los casos, siendo otras manifestaciones, el neumotórax espontáneo, cor pulmonale, dolor torácico, tos crónica y hemoptisis<sup>1,3</sup>; estos dos últimos fueron los síntomas de presentación en nuestra paciente. Con menor frecuencia se ha descrito el derrame pleural<sup>4</sup>, más característico de la linfangioleiomiomatosis, considerada por algunos autores como una variante de esclerosis tuberosa<sup>1,2</sup>. La radiología torácica característica muestra un patrón reticulonodular de predominio en bases que puede evolucionar a patrón en panal<sup>1</sup>. La exploración funcional muestra un patrón obstructivo y disminución de la difusión de monóxido de carbono<sup>2,5</sup>, único dato objetivado en nuestra paciente. Generalmente, la evolución conduce hacia cor pulmonale, que junto al neumotórax espontáneo, constituyen las dos causas más frecuentes de muerte en estos pacientes, aconteciendo ésta habitualmente entre los 4 y 5 años posteriores a su presentación clínica<sup>3,6</sup>.

#### M.T. Montes, E. Zenarruzabeitia y Y. Casado

Servicio de Neumología. Hospital de Cruces. Baracaldo.

1. Medley BE, McLeod RA, Wayne Houser O. Tuberosus sclerosis. *Semin Roentgenol* 1976; 11:35-54.

2. Liberman BA, Chamberlain DW, Goldstein RS. Tuberosus sclerosis with pulmonary involvement. *Can Med Assoc J* 1984; 130:287-289.

3. Rudolph RI. Pulmonary manifestations of tuberous sclerosis. *Cutis* 1981; 27:82-84.

4. Broughton RBK. Pulmonary tuberous sclerosis presenting with pleural effusion. *Br Med J* 1970; 1:477-478.

5. Lie JT, Miller RD, Williams DE. Cystic disease of the lungs in tuberous sclerosis. Clinicopathologic correlation, including body plethysmographic lung function tests. *Mayo Clin Proc* 1980; 55:547-553.

6. 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.

### Recordando a Bülau

**Sr. Director:** Se cumple este año el primer centenario de la publicación del médico de Hamburgo Gotthard Bülau (1835-1900) sobre su sistema de drenaje pleural para el tratamiento de los empiemas<sup>1</sup>, que él denominó “Heber-Drainage”. Tal fue la repercusión y difusión del método del clínico alemán, que su nombre se ha asociado, en la práctica clínica corriente, a los drenajes pleurales con sello de agua. Son habituales en los

servicios de cirugía torácica y neumología expresiones como “este paciente lleva un *bü-lau*”, “precisa un *bü-lau* con aspiración”, etc.

El sistema de Bülau consistía originalmente en introducir el extremo distal del tubo de drenaje torácico por debajo del nivel líquido (antiséptico) contenido en un frasco que, a su vez, era el colector del pus. Con ello se conseguía el drenaje continuo del líquido purulento del espacio pleural y se evitaba la entrada de aire del exterior. Esto permitía la reexpansión progresiva del pulmón. A este sistema se le podía conectar un aparato de sifón para aplicar aspiración y facilitar el drenaje pleural. El mismo Bülau comenta en su artículo que este sistema era más efectivo que el drenaje intermitente de los empiemas y que, con su utilización, podían evitarse tratamientos más agresivos, tales como toracostomías y toracoplastias.

Curiosamente, el nombre de Bülau ha sido maltratado por la clase médica en su pronunciación, lo que es debido sencillamente a que se trata de una palabra alemana con apariencia de francesa. Siendo un nombre germano, se ha de vocalizar la *ü* como se pronuncia en esta lengua y el diptongo *au* tal cual. Su pronunciación defectuosa se traduce, además, en una transcripción errónea. Así, encontramos en las historias clínicas múltiples variantes: *Buló, Bouló, Bulow, Buleau, Boileau*, etc.

Al margen de estas curiosidades fonéticas y ortográficas, queda en pie el sistema original de Bülau, cuyo fundamento, el sello de agua, constituye el componente principal de las modernas cámaras de drenaje pleural, más estilizadas y compactas, a la vez que de más fácil manejo y más cómodas para el enfermo.

Sirva este breve escrito para recordar a Gotthard Bülau y a su sistema de drenaje, fundamental e imprescindible para el tratamiento de los neumotórax, derrames pleurales y empiemas.

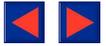
#### R. Rami Porta y M. Cuesta Palomero

Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Mútua de Terrassa. Terrassa (Barcelona).

1. Bülau G. Für die Heber-Drainage bei Behandlung des Empyems. *Zeit Klin Med* 1891; 18:31-45.

### Importancia de los grupos control en el diagnóstico serológico de la tuberculosis

**Sr. Director:** Hemos leído con sumo interés el excelente trabajo de Ausina y Luquin<sup>1</sup> sobre el diagnóstico de la tuberculosis (TB) por serología. Opinamos que el artículo es conciso y aporta claridad sobre algunos aspectos del tema tratado, como la naturaleza de los antígenos utilizados y, sobre todo, al reseñar la importancia que tiene la prevalencia de la TB en la población estudiada sobre el valor predictivo de la prueba. Sin embargo, creemos que es difícil poder resumir en un artículo reducido la situación actual y las



perspectivas futuras de un tema tan estudiado en los últimos años. Recientemente hemos revisado en extensión el tema que nos ocupa<sup>2,3</sup> y creemos que en el citado artículo no se han analizado, o lo han sido superficialmente, aspectos como la escasez de los conocimientos sobre el papel de la inmunidad humoral en la TB, los factores que pueden influir los resultados de estas pruebas serológicas (estado tuberculínico, vacunación BCG, estadio de la enfermedad, complejos inmunes, etc.) y, sobre todo, la extrema importancia de la selección de los grupos control para poder obtener resultados válidos.

La especificidad (E) en el diagnóstico serológico de la TB está determinada fundamentalmente por el antígeno (Ag) seleccionado, como bien comentan Ausina y Luquin<sup>1</sup>. Sin embargo, la inespecificidad de este Ag sólo se podrá demostrar si encontramos falsos positivos al realizar la prueba sobre una población control. Creemos que es en la selección de esta población control donde están fallando la gran mayoría de los estudios realizados hasta la fecha sobre serodiagnóstico de la TB, incluidos los mencionados en el artículo que estamos comentando, aunque pertenezcan a autores de reconocido prestigio como Daniel, Reggiardo, etc. Es sorprendente ver como en la selección de estos grupos control, reiteradamente, sólo se incluyen un extenso número de personas sanas y escasos grupos de enfermos, obviando, en su mayoría, las enfermedades que clínicamente pueden confundirse con la TB. El clínico suele tener pocos problemas para diferenciar entre una persona sana y un enfermo con TB, pero si los encuentra, a veces, para poder juzgar cuándo unas lesiones radiográficas sugestivas de TB residual tienen actividad o no, y le es imposible decir si una TB activa está producida por el *Mycobacterium tuberculosis* o por otras micobacterias atípicas. Como comentamos en nuestra reciente revisión<sup>2,3</sup>, estos dos grupos controles (las TB residuales y las enfermedades producidas por otras micobacterias) han sido escasamente incluidas en los estudios y es importante tener en cuenta que

la inespecificidad del primero de ellos (la más importante) no va a ser obviada aunque llegáramos a encontrar un Ag completamente específico del *Mycobacterium tuberculosis*. Este problema sólo podrá resolverse cuando conociéramos detalladamente la respuesta inmune humoral de esta enfermedad y cuando podamos delimitar cuánto tiempo es necesario para la negativización de una prueba serológica que se ha positivizado con la enfermedad TB.

Recientemente hemos comunicado nuestra experiencia sobre serología en TB<sup>4</sup>, pudiendo apreciarse en este trabajo nuestra preocupación por la selección de los grupos de estudio, tanto los afectos de TB como los controles. Detectando por ELISA la cantidad de IgG específica que se ligaba al Ag 60 utilizado por nosotros, hemos encontrado una sensibilidad del 71,3 % para la TB pulmonar (115 enfermos) y del 45,4 % para las afecciones extrapulmonares de la enfermedad (33 enfermos). Cuando valorábamos la E, ésta era del 100 % si sólo incluíamos como controles 27 personas sanas (17 con Mantoux positivo y 10 con esta prueba negativa) y tan sólo descendía hasta el 98,9 % si además incluíamos 56 enfermos con afecciones neumológicas, siete SIDA sin TB y dos enfermedades de Crohn. Esta elevada E es similar a la reportada en los trabajos con Ag altamente específicos como Ag 5, Ag 6 e, incluso, los glicolípidos fenólicos, por lo que, unido a su aceptable sensibilidad, confiere al Ag 60 en nuestra experiencia, una validez similar a la de aquellos Ag. Sin embargo, la E de nuestra serie se vio notablemente disminuida cuando incluimos en el grupo control las TB residuales y otras micobacterias representadas por un grupo de sueros de 22 leprosos, al no disponer de muestras de enfermos con micobacterias pulmonares atípicas. Como ya comunicamos, 9 de 16 controles con TB padecida hace más de 5 años dieron falsos positivos (E:43,7 %) y, en la actualidad, de los 40 sueros que disponemos de este grupo, la prueba ha dado positiva en 20 (E:50 %). Treinta de ellos habían padecido TB hacía más de 10 años. En el grupo control de 22

leprosos se encontraron 6 falsos positivos por lo que su E también era baja (E:72,72 %). Si estos dos grupos eran incluidos en el amplio grupo control del trabajo, la E global descendía hasta el 87,7 %.

Como se puede apreciar en nuestra revisión<sup>2,3</sup>, otros autores también han comunicado importantes inespecificidades en las TB residuales<sup>5</sup> y en otras micobacteriosis<sup>6</sup>, por lo que resaltamos la importancia de la selección de los controles en estos estudios serológicos.

**J.A. Caminero Luna, F. Rodríguez de Castro y T. Carrillo Díaz**

Sección de Neumología. Hospital Ntra. Sra. del Pino. Las Palmas de Gran Canaria.

1. Ausina V, Luquin M. Diagnóstico de la tuberculosis por serología: situación actual y perspectivas futuras. Arch Bronconeumol 1990; 26:166-171.

2. Caminero JA. Diagnóstico serológico de la tuberculosis y otras micobacteriosis I. Consideraciones generales. Med Clin 1990; 94:187-195.

3. Caminero JA. Diagnóstico serológico de la tuberculosis y otras micobacteriosis II. Estado actual de los estudios serológicos de estas enfermedades. Med Clin 1990; 94:426-436.

4. Caminero JA, Rodríguez F, Carrillo T, Losada A, González A, Cabrera P. Antigen 60 in the ELISA diagnosis for tuberculosis. Am Rev Respir Dis 1990; 141 (Part 2):A791.

5. Kalish SB, Radin RC, Phair JP, Levitz D, Zeiss CR, Metzger E. Use of an enzyme-linked immunosorbent assay technique in the differential diagnosis of active pulmonary tuberculosis in humans. J Infect Dis 1983; 147:523-530.

6. Reggiardo Z, Vázquez E. Comparison of enzyme-linked immunosorbent assay and hemagglutination test using mycobacterial glycolipids. J Clin Microbiol 1981; 13:1.007-1.009.

## INFORMACIÓN

### IX DIADA PNEUMOLÓGICA

Tortosa (Tarragona) 18-19-20 de abril de 1991.

**INFORMACIÓN E INSCRIPCIONES:** Societat Catalana de Pneumologia. Academia de Ciències Mèdiques de Catalunya i Balears. Passeig de la Bonanova, 47. 08017 Barcelona.

Tel. (93) 212.38.95 Fax (93) 418.87.29

### Symposium Neumológico Vall d'Hebron 1991 sobre alveolitis alérgicas extrínsecas.

Día 22 de febrero. Dr. Ramon Orriols (precedido del Curso (V) de Avances en Neumología). Secretaria Sra.

Maite Valdeolivas. Teléfono: 427-20-00 ext. 2178. Fax: 428-08-11. Servei de Pneumologia. Passeig Vall d'Hebron, s/n. 08035 Barcelona.

### Curso (V) de Avances en Neumología Vall d'Hebron 1991. Días 19, 20 y 21 de febrero (seguido del Symposium internacional sobre alveolitis extrínseca, día 22).

Director Dr. Ferran Morell. Secretaria Sra. Maite Valdeolivas. Teléfono: 427-20-00 ext. 2178. Fax: 428-08-11. Servei de Pneumologia. Passeig Vall d'Hebron, s/n. 08035 Barcelona.