

II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

EDICIÓN DIGITAL



120 AÑOS
1896
2016

ILUSTRE COLEGIO OFICIAL
DE MÉDICOS
DE LA REGIÓN DE MURCIA

II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM



II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM
(Colegio Oficial de Médicos de la Región de Murcia)

1ª Edición

© Colegio Oficial de Médicos de la Región de Murcia, 2018
© De los textos: Su autores

Reservados todos los derechos. No se permite la reproducción total o parcial de esta obra, ni su incorporación a un sistema informático, ni su transmisión en cualquier forma o por cualquier medio (electrónico, mecánico, fotocopia, grabación u otros) sin autorización previa y por escrito de los titulares del copyright. La infracción de dichos derechos puede constituir un delito contra la propiedad intelectual.

ISBN: 978-84-09-01886-4

Producción editorial e impresión:
CONCEPTO, edición y diseño gráfico, S.L.
concepto@iconcepto.com

Impreso en España – *Printed in Spain*



Estimado compañero:

Dentro de los objetivos del Colegio de Médicos se encuentran poner en valor la figura del residente y promover la participación de este colectivo en actividades destinadas a ellos. Además, la Junta Directiva tiene como uno de sus fines ofrecer iniciativas que favorezcan el adecuado aprendizaje de nuestros médicos en periodo de residencia.

Así, desde esta institución se convocó en 2015, contando con una gran aceptación, el I Certamen de Casos Clínicos COMMurcia, promovido por la Vocalía de Médicos en Formación y con menos de cinco años de colegiación.

Dado el éxito conseguido, el Colegio ha apostado, un año más, por este proyecto, convocando en 2017 una nueva edición y dotando a esta iniciativa de un carácter bianual.

En esta ocasión, han sido 100 los proyectos valorados por el comité científico establecido para tal fin. Ahora, los 30 mejores trabajos seleccionados ven la luz en este libro, editado en versión impresa, con la intención de hacer pública y reconocer la gran labor realizada por los autores, a los que felicitamos por la enorme calidad de sus trabajos. La totalidad de los trabajos se podrá consultar online en la web colegial www.commurcia.es, en una edición ampliada del libro.

De parte de la Junta Directiva del Colegio, enhorabuena a los participantes por su esfuerzo y gracias por vuestra generosidad al compartir estas experiencias clínicas. Animamos a todos los residentes a que se involucren en este tipo de actividades organizadas para ellos y consulten este libro y los interesantes casos que alberga.

Recibe un cordial saludo.

Isabel Montoya Martínez

*Presidenta del Colegio de Médicos
de la Región de Murcia*

El Colegio de Médicos de la Región de Murcia, agradece de la colaboración en la organización y en el proceso de selección de casos clínicos presentados realizado por el Comité Científico, compuesto por:

Dr. José Miguel Bueno Ortiz

Vocal de Médicos de Atención Primaria

Dr. Mariano Muñoz Blanco

Presidente Junta Comarcal de Cartagena

Dra. María Dolores Deltell Sarrió

Vocal Junta Comarcal de Lorca

Dr. Santiago Poveda Siles

Vocal Junta Comarcal de Yecla

Dr. Ernesto Pérez Flores

Presidente Junta Comarcal de Caravaca

BOTONES



Capítulo anterior



Índice



Capítulo siguiente



Estimados compañeros,

Me alegra mucho poder presentaros el resultado de meses de trabajo, como reconocimiento de vuestra excelente participación en este proyecto. Debido al elevado número de casos clínicos que hemos recibido, hemos tenido que realizar una selección de 30 de ellos, que hemos considerado de interés científico, para formar parte del libro ***II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM***. Dada la alta calidad de los casos presentados, no hemos tenido más remedio que reconocer vuestro trabajo con la publicación digital de otros tantos que no han podido formar parte del formato papel.

Debo agradecer a los componentes del Comité Científico su gran labor en el proceso de selección, así como a la Junta Directiva y resto del personal del Ilustre Colegio Oficial de Médicos de la Región de Murcia, en especial a nuestra presidenta, la Dra. Isabel Montoya, por su colaboración en este proyecto.

Espero que este libro refuerce vuestro espíritu investigador como médicos en formación, contando con el reconocimiento de vuestro esfuerzo por nuestro Colegio de Médicos.

Un abrazo,

María Gutiérrez Sumillera

Índice

1	El pasado siempre vuelve: un diagnóstico inesperado de dolor torácico José David Galián Ramírez • PRIMER PREMIO • 10 Mejores Casos Clínicos	19
2	Dolor torácico en paciente con enfermedad de Parkinson avanzada: llamen al hematólogo de guardia Elena Fernández Poveda • SEGUNDO PREMIO • 10 Mejores Casos Clínicos	27
3	Diagnóstico de feocromocitoma en un adulto con emergencia hipertensiva y estrés miocárdico: informe de un caso y discusión sobre las manifestaciones no canónicas de la enfermedad y un test falso positivo para anfetaminas en orina Esmeralda García Torralba • TERCER PREMIO • 10 Mejores Casos Clínicos	37
4	¿Se puede curar una infección de 76 años de evolución? Belén Níguez Sevilla • 10 Mejores Casos Clínicos	51
5	Síncope: una patología frecuente con un desenlace inusual Ginés Elvira Ruiz • 10 Mejores Casos Clínicos	59
6	No hay que fiarse de las apariencias: fascitis necrotizante por apendicitis aguda perforada en paciente ingresado por reagudización de EPOC Diego Flores Funes • 10 Mejores Casos Clínicos	65
7	Síndrome antifosfolípido seronegativo: “como las meigas” María Julia Hernández Vidal • 10 Mejores Casos Clínicos	73
8	Paresia dolorosa progresiva de miembros superiores tras omalgia aguda en varón carpintero María Teresa Alba Isasi • 10 Mejores Casos Clínicos	81

II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

9	Mielitis extensa dentro del espectro nmo asociada a lesiones cerebrales isquémicas de etiología indeterminada Luna Fuentes Rumí • 10 Mejores Casos Clínicos	89
10	Disminución de agudeza visual tras cirugía espinal realizada en decúbito prono Marcos Ruiz Sánchez • 10 Mejores Casos Clínicos	97
11	Extraña presentación de infarto agudo de miocardio en paciente joven María Lucía Fernández Gassó	103
12	Episodios sospechosos de pérdida de consciencia que generan numerosos accidentes de tráfico Andrea Miró Andreu	111
13	La importancia de una elevada sospecha clínica para la evaluación de hallazgos sutiles en patología amenazante para la vida Carmen Botía González	119
14	Pulmón de crack con afectación renal Juana María Serrano Navarro	127
15	Focalidad neurológica en paciente con miocardiopatía no compactada Jose Ángel Motos García	135
16	Dolor torácico y disnea en contexto de leucemia aguda Ana Isabel Rodríguez Serrano	141
17	Enfermedad neumocócica invasiva en paciente inmunodeprimido. A propósito de un caso Julia Batlles Muñoz de Escalona	149
18	Tos persistente en gestante del tercer trimestre Alba María Marín Pérez	157
19	Ictericia obstructiva como presentación de un hepatocarcinoma en paciente no cirrótico con esteatosis hepática no alcohólica Ana Sánchez Martínez	165

II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

20	Lesión tumoral evanescente gastrointestinal asociada a patología inmune. Un concepto a tener en cuenta Blanca Martínez Andrés	173
21	Fiebre de origen desconocido con diagnóstico inesperado Elena Ruiz Belmonte	179
22	Las patologías autoinmunes nunca vienen solas Isabel Pellicer Espinosa	187
23	Tuberculosis peritoneal primaria, otra presentación de la tuberculosis que no debemos olvidar Isabel María González Moreno	193
24	Úlcera eosinofílica oral. Reporte de un caso David Martín Botella	201
25	Una causa infradiagnosticada de hipoxia refractaria Elisabeth Cruces Fuentes	207
26	Síndrome de Tako-Tsubo invertido y shock cardiogénico como forma de presentación de feocromocitoma suprarrenal Irene Vicente Zapata	217
27	Paciente con mastocitosis sometido a transplante de progenitores hematopoyéticos Amelia Martínez Marín	227
28	Vasculitis inducida por levamisol Mónica Valer Rupérez	237
29	“Pie caído bilateral” como presentación clínica de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (Síndrome de Churg-Strauss) José Manuel Sánchez Villalobos	243
30	Una cefalea típica con un diagnóstico inusual Natalia Aguilar Lorente	253

31	Indicación de Terapia Electroconvulsiva en Desprendimiento Vitreo Posterior: Aprendizajes a propósito de un caso Fabián Alonso Pavez Reyes	263
32	Mujer con episodios recurrentes de dolor lumbar Cristina Trasancos Escura	267
33	Divertículos gigantes de sigma: una manifestación inusual de una patología común Álvaro Martínez Manzano	273
34	Cirugía cardíaca mínimamente invasiva (<i>Heart Port</i>): una serie de castróficas desdichas Máximo Torres Ganfornina	277
35	Tako-tsubo invertido secundario a feocromocitoma: un diagnóstico de urgencia Elena González Sánchez-Migallón	283
36	Linfoma nasal de alta agresividad. A proposito de un caso Dinis Paulo Antunes Da Silva	289
37	Síndrome de Paget-Schroetter. Un problema para un jugador de balonmano profesional Alberto Kramer-Ramos	295
38	Oscurecimientos visuales transitorios como debut de neoplasia intracraneal Ana Palazón Cabanes	303
39	Obstrucción intestinal y colectomía subtotal en paciente con esclerosis sistémica. Una manifestación poco frecuente Noelia Ibáñez	309
40	Mujer de 33 años con deterioro neurológico y taquicardia: una causa poco frecuente de tromboembolismo pulmonar Paloma Escribano Viñas	315
41	Conociendo las armas para diagnosticar Andrea Hernández Costa	323

II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

42	Hemorragia vítrea como primera manifestación de oclusión carotídea David Martínez Martínez	331
43	Miocardiopatía dilatada de causa infrecuente Miriam Gómez Molina	339
44	Obstrucción intestinal secundaria a intususcepción intestinal por lipoma de íleon Antonio José Fernández-López	349
45	Paraparesia aguda y síndrome adenopático no filiado: ¿Posible relación causal? Tatiana Espinosa Oltra	355
46	Paciente joven con masa mediastínica anterior. Enfoque diagnóstico y novedades en el tratamiento Julián Vázquez Lorenzo	365
47	Tumor de Vanek colónico: las apariencias engañan Ana Delegido García	373
48	Pancreatitis del surco: un reto diagnóstico Laura Abellán Garay	379
49	Torsión ovárica bilateral asincrónica Patricia Ibarra Vilar	385
50	¿Sin antecedentes familiares de interés? Francisco Arregui Montoya	391
51	Afectación retiniana como primera manifestación de infección por VIH María de las Nieves Bascuñana Mas	399
52	Un puerperio complicado Rocío Rojano Torres	405
53	Shock séptico secundario a endocarditis María Contreras Padilla	413
54	Cuando el síndrome de leucoencefalopatía posterior es irreversible. A propósito de un caso Noelia García Lax	421

II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

55	Ranibizumab intravítreo en el tratamiento del edema macular cistoide en la coriorretinopatía de birdshot Miriam Pastor Montoro	429
56	Implante de DAI en paciente con D-Trasposición de grandes arterias operados con técnica de Mustard Juan Francisco Martín Ruiz	435
57	Cuerpo extraño intraocular antiguo descubierto tras cinco años del traumatismo accidental Ignacio Lozano García	441
58	Trombosis masiva de senos venosos en la infancia, una entidad infrecuente a tener en cuenta Laura Baños López	447
59	Braquimetatarsia. Corrección mediante cirugía realizando osteogénesis a distracción con fijación externa Jesús García García	453
60	Celulitis orbitaria con una complicación inesperada Juan Antonio Miralles de Imperial Ollero	461
61	Lo que te protege te puede dañar Gabriel Valero López	469
62	Deshidratación hipernatrémica grave secundaria a hipogalactia materna Sonia Gómez Soler	479
63	Mujer de 52 años con cuadro agudo de dolor pélvico invalidante: un caso de osteítis púbica infecciosa Ana García Pérez	487
64	Cuerpos extraños esofágicos punzantes. Más allá de los límites de la endoscopia flexible Marina Andreu Gálvez	493
65	Sistema de fijación externa circular tipo hexápodo como tratamiento de genu valgo secundario a osteocondroma de peroné. Arma terapéutica eficaz en el tratamiento de las deformidades del aparato locomotor Pablo Rodríguez Sánchez	499

II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

66	Tetraparesia aguda dolorosa y asma alérgico José María Cabrera Maqueda	507
67	Necrosis masiva por cocaína Rubén Moreno-Arrones Tévar	513
68	Diabetes neonatal Pedro Nicolás González Flores	519
69	Lesiones autoinfrinjidas en miembro inferior derecho Laura Monteagudo González	527
70	Anestesia pediátrica en África: papel de los bloqueos nerviosos periféricos Catalina Cayuela Fuentes	533
71	Insuficiencia respiratoria aguda en paciente con patología neuromuscular. Viejos y nuevos dispositivos para soporte respiratorio Diego Omar Torres Serrato	539
72	Relación entre el papiloma invertido nasosinusal y el carcinoma epidermoide Nathalie Fages Cárceles	549
73	Adenocarcinoma de páncreas en paciente con MEN1 Delia María Luján Martínez	555
74	Manejo intraoperatorio del sangrado en cirugía de raquis, a propósito de un caso María Teresa Yepes García	561
75	Afectación neurológica del citomegalovirus en el paciente VIH Inmaculada Díaz Jiménez	567
76	Algo más que un dolor de cabeza Castillo-Dayer, P. V.	573
77	Aspiración accidental de cuerpo extraño M^a Carmen Fernández Sánchez	579

II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

78	Hemivértebra como ejemplo de escoliosis congénita. Clasificación de las escoliosis congénitas Miguel Sáez Soto	583
79	Taponamiento cardiaco tras rotura aórtica en un intento de autólisis con arma de fuego José Francisco Garrido Peñalver	593
80	Síndrome de Cimitarra. A propósito de un caso Patricia Juárez Marruecos	603
81	Síndrome de Wunderlich por angiomiolipoma renal aneurismático Irene Cases Susarte	611
82	Primer caso de alargamiento óseo en paciente acondroplásico realizado en Murcia (Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca) Francisco de Prado Campos	617
83	“Mitomicinoma”: simulador de neoplasia de recto inducido por instilación transureteral de mitomicina C Pedro Vicente Fernández Fernández	623
84	Diagnóstico diferencial de tumoraciones cervicofaciales en edad pediátrica: el hemangioma infantil parotídeo María Gutiérrez Sumillera	633
85	Cirugía de bypass gástrico como factor de riesgo en el fallo hepático en un paciente séptico Aida Blaya Solana	639
86	Úlcera vulvar diagnóstica de histiocitosis de células de Langerhans Gema Ruiz García	643
87	Síndrome de Gradenigo: a propósito de un caso María Palao Rico	649
88	Revisión quirúrgica en el fracaso de la cirugía bariátrica Esther Medina Manuel	657
89	Poliartralgias incapacitantes en leucemia aguda tras trasplante de progenitores hematopoyéticos Cristina Aroca Valverde	663

II Certamen de casos clínicos para médicos residentes COMRM

90	Afectación renal en el mieloma múltiple, un reto diagnóstico Raquel Meseguer Noguera	671
91	Alucinaciones visuales tras cirugía de catarata: Síndrome de Charles Bonnet como complicación precoz de facoemulsificación Francisco José Pozo Lorenzo	677
92	Tumor quístico en triangulo cervical posterior, un hallazgo infrecuente en adultos: presentación de un caso Víctor Caballero Illanes	685
93	¡Levántate y anda! Un caso de descompresión medular cervical Inés Moreno Sánchez	691
94	Aneurisma aórtico toraco-abdominal complejo: ¡No te preocupes... tengo una prótesis fenestrada! María Carolina Gutiérrez Ramírez	701
95	Ingreso prolongado por shock séptico de origen respiratorio con fracaso multiorgánico en paciente con vida basal limitada Santiago Sánchez Argente del Castillo	711
96	Fiebre de origen desconocido... ¿O no? Gloria Martínez Gómez	717
97	La importancia de una diálisis personalizada ante un paciente con derrame pericárdico y fallo cardíaco Andrés Alonso García	723
98	Trastorno de la marcha como sintoma de inicio de un tumor tiroideo Teresa Segura Úbeda	729
99	Conflictos éticos en la limitación del esfuerzo terapéutico en UCI Marta Gosálvez Bernal	737
100	¿Una simple cefalea? A propósito de un caso Jennifer Ramos González	743

PRIMER PREMIO
10 MEJORES CASOS CLÍNICOS

1

El pasado siempre vuelve: un diagnóstico inesperado de dolor torácico

AUTOR:

José David Galián Ramírez

Medicina Interna. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

María Teresa Alba Isasi - Enrique Mira Bleda
Antonio Sánchez Torres - Raquel Pérez Luján

RESUMEN

Cuando se está ante un dolor torácico los primeros diagnósticos que suelen rondar la mente del médico, debido sobre todo a su elevada morbi-mortalidad, son los de origen cardiovascular, seguidos por los respiratorios. Sin embargo, existen otras causas de dolor torácico de menor frecuencia pero de etiología muy variada y entre las que destacan las de origen digestivo, que en ocasiones pueden suponer un riesgo vital para el paciente al mismo nivel que las cardiogénicas. La duplicación esofágica pertenece a este grupo, tratándose de una alteración anatómica congénita muy rara en el adulto y que, aunque generalmente es asintomática, no está exenta de complicaciones graves. Presentamos el caso de un hombre de 20 años con dolor torácico, fiebre y disfagia cuyo juicio clínico final no sólo mostró esta anomalía congénita sino que enseñó cómo los antecedentes personales son una parte fundamental del proceso diagnóstico pudiendo ejercer de timón.

Palabras clave: Duplicación esofágica, Fiebre, Dolor torácico, Disfagia, Esofagitis eosinofílica.

CASO CLÍNICO

Varón de 20 años de quien destaca que padecía asma bronquial extrínseca intermitente desde los 3 años de edad con alergia a diversos ácaros y pólenes sin exacerbaciones ni estancias hospitalarias por esta causa, y que en 2012 ingresó por un absceso esofágico de etiología incierta localizado en tercio medio que drenó de forma espontánea y fue tratado de manera conservadora con antibioterapia sin complicaciones posteriores y seguido en consultas externas durante 1 año. Aparte, se señalaba en informes médicos previos una supuesta alergia a contraste yodado no demostrada. No reportó antecedentes quirúrgicos. Presentaba una situación basal adecuada para su edad, y tomaba Salbutamol inhalado a demanda como única medicación.

Consultó en Urgencias a comienzos de 2017 por una clínica de 3 días de evolución consistente en dolor torácico retroesternal continuo, de intensidad leve-moderada basalmente con exacerbaciones espontáneas e irradiación interescapular, y disfagia para sólidos, sin otra sintomatología. Las constantes vitales estaban en rango de normalidad y en la exploración física no destacó nada en particular. Se extrajo una analítica sanguínea con bioquímica y hemograma que no mostró alteraciones significativas, haciéndose también una radiografía simple de tórax y un electrocardiograma (ECG) que fueron anodinos. Tras descartar inicialmente causa cardio-respiratoria fue valorado por el especialista de Digestivo. Éste realizó una esófago-gastroscoopia, sin encontrar signos indirectos de absceso pero sí evidenciando hallazgos compatibles con esofagitis eosinofílica, recogiendo una biopsia de la mucosa esofágica para estudio y dándose de alta a domicilio con dicho diagnóstico y tratamiento con Fluticasona inhalada cada 12 horas y Esomeprazol 40 mg cada 24 horas. A pesar de ello, 2 días después acudió de nuevo a Urgencias por empeoramiento en la intensidad del dolor retroesternal así como la aparición de náuseas con vómitos alimenticios y fiebre de hasta 39° C en varias determinaciones en domicilio e intensa afectación del estado general, afirmando el paciente la similitud de la clínica actual con el episodio de absceso esofágico ocurrido en 2012. Salvo una temperatura de 38.1° C, el resto de constantes vitales fueron normales, al igual que la exploración física. Se obtuvieron nuevas analíticas de sangre y orina, en donde destacaron una proteína C reactiva (PCR) de 3.13 mg/dL y una leucocitosis de 14014 uL a expensas de neutrófilos (79 %) con resto de parámetros en rango de normalidad; además, se realizó un nuevo ECG (sin hallazgos patológicos) y se extrajeron 2 hemocultivos y 1 urocultivo. Con la sospecha de recidiva del absceso esofágico se realizó una tomografía computerizada (TC) de tórax sin contraste, que no mostró hallazgos de significación. Ante esta situación, se dejó en dieta absoluta y se instauró tratamiento analgésico con Paracetamol y Nolotil alternantes intravenosos cada 8 h, fluidoterapia y antibioterapia empírica intravenosa

con Ceftriaxona 1 g cada 24 h y Clindamicina 500 mg cada 6 h, decidiéndose ingreso a Medicina interna para manejo del dolor y estudio clínico.

En planta de hospitalización no se evidenció mejoría del dolor con la analgesia pautada desde Urgencias ni su optimización. Sin embargo, tanto la disfagia como el dolor retroesternal cedieron de forma espontánea tras un vómito de contenido blanquizco al tercer día de ingreso, quedando sólo dolor torácico de intensidad leve y pudiéndose retirar la sueroterapia e iniciar una dieta blanda. En cuanto a la fiebre, ésta se mantuvo presente de forma diaria y preferentemente vespertina a pesar del tratamiento antibiótico (administrado 10 días) durante la primera semana de ingreso, cediendo al final de la misma acompañada de mejoría del estado general. Ambos hemocultivos y el urocultivo obtenidos en Urgencias fueron negativos.

Con una alta sospecha de probable recidiva del absceso esofágico ocurrido 5 años atrás como primera opción diagnóstica, se inició estudio de dolor torácico con fiebre y disfagia a través de: analítica (con bioquímica, hemograma, coagulación y perfil inmunológico), serología (de virus hepatotropos B y C, virus de inmunodeficiencia humana, Citomegalovirus, virus de Epstein-Barr, *Legionella*, *Mycoplasma*, *Coxiella*, y *Chlamydia pneumoniae*), y una TC torácica con contraste administrando previamente medicación para prevenir efectos alérgicos. La analítica siguió marcando una leucocitosis de 13000 uL a expensas de neutrófilos y un empeoramiento de los reactantes de fase aguda con una PCR de 15.34 mg/dL y una velocidad de sedimentación de 35 mm/h, siendo el resto de parámetros no significativos; el perfil inmunológico, que incluyó inmunoglobulinas y autoinmunidad, también resultó normal. La serología sólo puso de manifiesto una infección pasada por virus de Epstein-Barr. Sin embargo la TC mostró un engrosamiento mural difuso a nivel del tercio medio y distal en probable consonancia con la esofagitis eosinofílica, pero no evidenció hallazgos compatibles con un absceso a dicho nivel. Se continuó el estudio con una resonancia magnética nuclear (RMN) del tubo digestivo y un tránsito esofágico con contraste baritado hidrosoluble. Mientras que la primera no fue concluyente, la segunda sí reveló una compresión extrínseca longitudinal a nivel de tercio medio esofágico junto con un desflecamiento al mismo nivel (Fig. 1). Con estos hallazgos radiológicos, los datos analíticos y la historia clínica del paciente, se revisaron las imágenes de la TC torácica con contraste realizada al comienzo del estudio junto al servicio de Radiología en busca de alguna alteración no descrita en la primera visualización que pudiera explicar lo descrito en el tránsito. Después de procesar informáticamente todas las imágenes se encontró (Fig. 2): en los cortes axiales, una membrana aparecida por debajo de la carina que dividía en 2 mitades la luz esofágica; y en los cortes coronales, la presencia de una segunda luz de contenido radiolúcido situada a la derecha y paralela al esófago extendida longitudi-

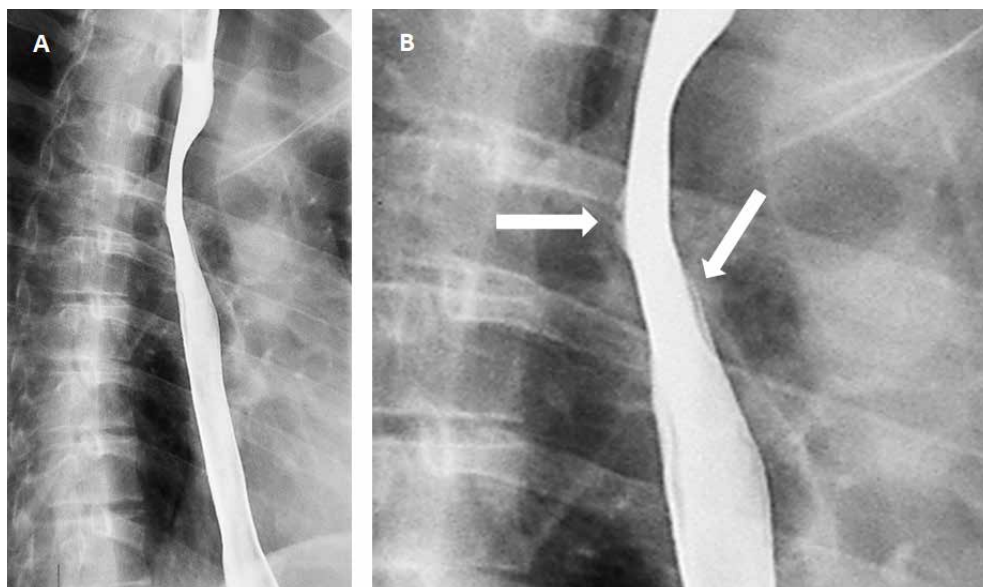


Figura 1. A) Tránsito baritado esofágico en donde se observa una compresión extrínseca longitudinal a nivel de tercio medio. B) Ampliación donde se detecta un desflecamiento en tercio medio junto con impronta (flechas).

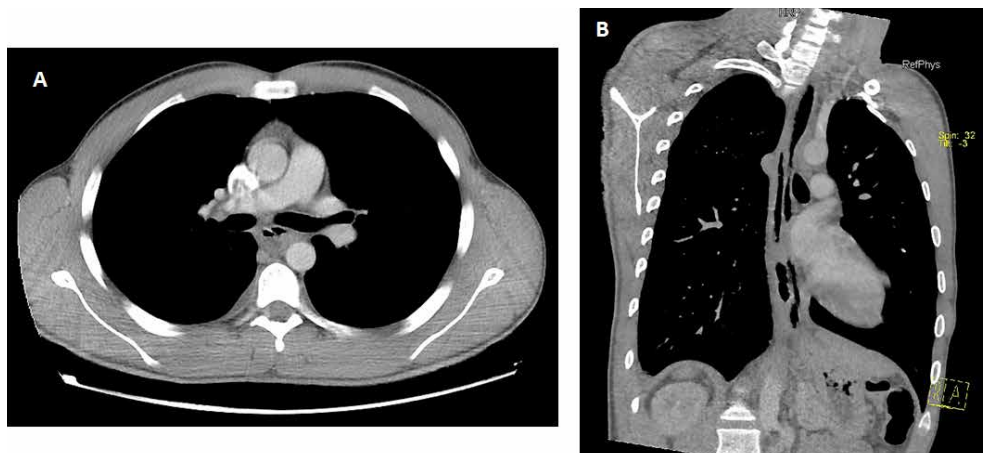


Figura 2. A) Corte axial de TC torácica con contraste donde se observa una doble luz en la estructura correspondiente al esófago, justo debajo de la carina. B) Corte coronal de la misma TC en donde se visualiza una luz de contenido radiolúcido situada a la derecha y paralela al esófago extendida longitudinalmente desde tercio medio hasta la mitad de tercio distal del mismo.

nalmente desde tercio medio hasta la mitad de tercio distal. Con todos estos datos se diagnosticó que el paciente presentaba una alteración congénita denominada "quiste de duplicación esofágico", el cual dio la sintomatología descrita al abscesificarse y cedió tras su vaciamiento, quedando entonces las paredes de éste unidas al esófago nativo y siendo difícilmente visible en las pruebas de imagen. Sumado a esto, los resultados de la biopsia realizada en la endoscopia de urgencia fueron compatibles con esofagitis eosinofílica, patología que probablemente también influyó en la evolución clínica (especialmente en la dolorosa).

Tras la primera semana de ingreso el paciente mejoró tanto clínica como analíticamente, por lo que se dio de alta a domicilio con los diagnósticos de quiste de duplicación esofágico y esofagitis eosinofílica. El caso se presentó en los días posteriores ante un comité quirúrgico, decidiéndose resección del quiste mediante toracotomía postero-lateral como tratamiento definitivo.

DISCUSIÓN

Se denomina quiste de duplicación esofágico o duplicación esofágica a una alteración congénita del desarrollo embrionario surgida de una anomalía en la división del intestino anterior en el primer trimestre, teniendo la misma diferenciación histológica que el esófago (1, 2). Su localización más frecuente es el mediastino medio (suponen un 7-15 % de todas las masas mediastínicas) a nivel de los 2 últimos tercios esofágicos, generalmente en el lado derecho (1-5), y presentándose como una masa quística independiente o intramural con o sin comunicación hacia la luz esofágica nativa, siendo ésta última la condición más frecuente con un 80 % de los casos descritos (1, 5, 6). Dichas características se observan en nuestro caso al localizarse el quiste de duplicación a la derecha del esófago en sus tercios medio y distal, y observándose una pequeña comunicación con la luz verdadera en el tránsito baritado.

El quiste de duplicación esofágico es una anomalía rara, con una prevalencia mundial del 0.0122 % y una incidencia de 1/8000 nacidos vivos por año (1, 4, 5). Por lo general se diagnostica en la infancia por ser a estas edades cuando presentan mayor clínica, siendo un hallazgo muy poco frecuente en el adulto y habitualmente casual (1, 4). Ni nuestro paciente ni sus progenitores tenían conocimiento previo de la existencia de dicha alteración anatómica. Centrándonos en la edad adulta, los quistes de duplicación suelen ser asintomáticos salvo si alcanzan gran tamaño, comprimen estructuras adyacentes, o adquieren complicaciones (3, 7). En caso de producir clínica ésta se traduce como disfagia, dolor torácico, epigastralgia, vómitos y/o tos no

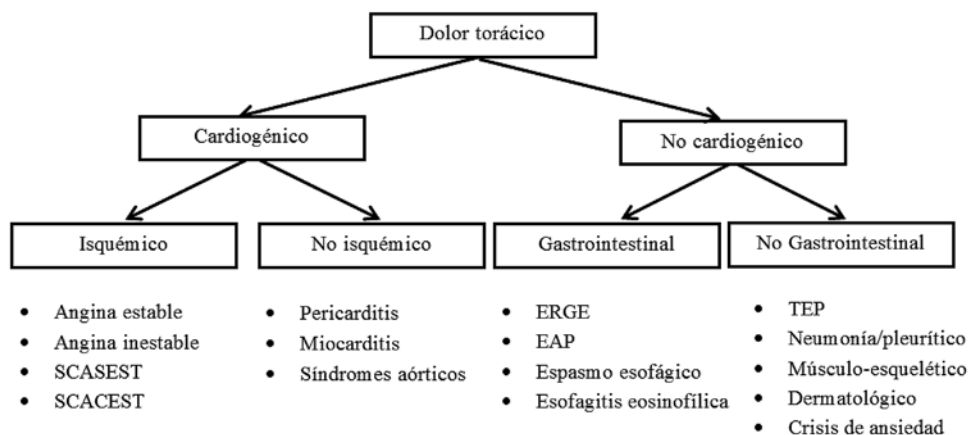


Figura 3. Algoritmo diagnóstico del dolor torácico. **SCASEST:** Síndrome coronario agudo sin elevación del ST. **SCACEST:** Síndrome coronario agudo con elevación del ST. **ERGE:** Enfermedad por reflujo gastroesofágico. **EAP:** Enfermedad ácido-péptica. **TEP:** Tromboembolismo pulmonar.

productiva (1-3, 5-7). Y entre las complicaciones destacan las infecciones, las hemorragias y la perforación, no estando exento de otras menos frecuentes pero de mayor significación clínica como el síndrome de vena cava o la malignización (2, 6). Como se puede observar en este caso el paciente acudió a Urgencias por una clínica de dolor torácico, disfagia, vómitos y fiebre, siendo compatible con la alteración anatómica y su complicación infecciosa, también ocurrida 5 años atrás.

Ante la sospecha de cualquier masa mediastínica se debe realizar una TC torácica, ya que es la prueba que mayor información reporta al mostrar tanto la presencia de la masa y su naturaleza como su relación con el resto de estructuras adyacentes (3, 6, 7); el uso de la RMN en esta situación queda relegado para situaciones de alta sospecha y negatividad de la TC, especialmente si se trata de masas de estirpe neurológico (6). En el caso concreto de la duplicación esofágica la TC torácica con contraste es la técnica diagnóstica de elección (3, 6, 7). Ambas técnicas son las realizadas en nuestro caso, identificándose el quiste de duplicación en la TC como una estructura de contenido radiolúcido paralela al esófago y dependiente de él. También destaca el uso del tránsito baritado en esta entidad, introducida como proceso diagnóstico de la disfagia y siendo de utilidad al poner de relieve tanto datos indirectos (estrechamiento segmentario de la luz esofágica y fugas de contraste) como directos (relleno del quiste por la papilla baritada) (7). En el caso que nos compete también fue preciso realizar un tránsito baritado, pudiéndose observar cómo los hallazgos mostrados coinciden con los datos indirectos descritos.

Tabla 1
Sintomatología de la esofagitis eosinofílica

Esofagitis eosinofílica: clínica en adultos
• Disfagia
• Impactación de alimentos
• Dolor torácico, frecuentemente centro-torácico, que no responde a antiácidos
• Sintomatología similar a la enfermedad por reflujo gastroesofágico
• Epigastralgia

Pero llegar al diagnóstico de duplicación esofágica (aunque éste sea de presunción) no es sencillo, debiéndose pasar previamente por un proceso de diagnóstico diferencial que implica distintos algoritmos y juicios clínicos. En aplicación al caso expuesto, se debe iniciar un despistaje de las distintas causas de dolor torácico por ser la clínica predominante en nuestro paciente y la que supone mayor riesgo vital, dividiéndose éstas en cardiogénicas y no cardiogénicas (Fig. 3) (8). Extrapolando el algoritmo de la tabla 1 al joven del caso se puede observar que éste lleva hacia una etiología gastrointestinal como la más probable, destacando la esofagitis eosinofílica al diagnosticarse ésta de forma endoscópica e histológica. Sin embargo, aunque la clínica sea congruente con esta patología (Tabla 1) (9), entre su espectro clínico no se encuentra la fiebre, por lo que en atención a los antecedentes médicos descritos se debe pensar como primera opción a descartar un proceso infeccioso a nivel esofágico, situación que lleva finalmente al diagnóstico de quiste de duplicación esofágica.

El tratamiento de elección de esta anomalía congénita es la resección quirúrgica completa del quiste, incluso en ausencia de síntomas (2-5). Y así ocurre en nuestro caso, donde la cirugía se postula como el tratamiento de elección. La técnica más usada hoy día es la toracotomía postero-lateral, al igual que en nuestro paciente, aunque poco a poco está siendo desplazada por la toracoscopia (2). En casos de localización exclusivamente submucosa del quiste se está abogando por la resección endoscópica (2, 10).

En conclusión, este caso demuestra cómo unos antecedentes personales bien recogidos en la historia clínica pueden ejercer como guía para el enfoque diagnóstico más allá de los resultados de las distintas pruebas complementarias, permitiendo en esta situación concreta el juicio clínico final al revisar los datos de imagen al no ser congruentes con la clínica ni los antecedentes médicos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sonthalia N, Jain S, Surude R, Mohite A, Rathi P. Congenital esophageal duplication cyst: a rare cause of dysphagia in an adult. *Gastroenterol Res.* 2016; 9 (4-5): 79-82.
2. Grozavu C, Ilias M, Pantile D. Cervico-mediastinal esophageal duplication cyst- Case presentation. *Chirurgia.* 2015; 110: 275-281.
3. Molins L. Enfermedades del mediastino. En: Rozman C, Cardellach F. *Farreras Medicina Interna.* Vol 1 18ª ed. Barcelona: Elsevier; 2016. p. 756-759.
4. Huang J, Yan ZN. Dysphagia Caused by Esophageal Duplication Cyst *Clin Gastroenterol Hepatol.* 2017; 15: 51-52.
5. Uptodate [Internet]. Murcia: Uptodate; 2015 [actualizado Feb 2017; citado 24 Mar 2017]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/benign-lesions-of-the-esophagus?source=search_result&search=duplicaci%C3%B3n%20esofagica&selected-Title=1~14
6. Novellis P et al. Endoultrasonography (EUS) examination of the esophagus in the diagnosis of esophageal duplication: a case report and a review of a literature. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2015; 19: 3041-3045.
7. Al-Riyami S, Al-Sawafi Y. True Intramural Esophageal Duplication Cyst. *Oman Med J.* 2015; Vol. 30, No. 6: 469-472.
8. Domínguez-Moreno R et al. Abordaje del dolor torácico. *Med Int Méx.* 2016; 32 (4): 461-474.
9. Furuta G, Katzka D. Eosinophilic Esophagitis. *N Engl J Med.* 2015; 373: 1640-8.
10. Nishikawa Jun et al. Endoscopic treatment of esophageal duplication cyst. *Endoscopy.* 2017; 49: 107-108.

SEGUNDO PREMIO
10 MEJORES CASOS CLÍNICOS

2

**Dolor torácico en paciente con
enfermedad de Parkinson avanzada:
llamen al hematólogo de guardia**

AUTORA:

Elena Fernández Poveda
Residente de Hematología y Hemoterapia
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Estefanía García Molina - María Moya Arnao - Amelia Martínez Marín

RESUMEN:

Recibimos en nuestro centro a un paciente de 63 años que presenta un infarto agudo de miocardio en contexto de anemia severa con datos analíticos de hemólisis y test de Coombs directo positivo. Padece enfermedad de Parkinson de diez años de evolución en tratamiento con Levodopa y Apomorfina. La anemia hemolítica autoinmune está descrita en relación a ambos fármacos, aunque en el caso de la Apomorfina apenas hay referencias en la literatura. El paciente no toleró los corticoesteroides, por lo que se pautaron inmunoglobulinas mientras se retiraba progresivamente la Levodopa. Al repetirse el cuadro isquémico se recurrió a una segunda línea con Rituximab y se probó con la retirada de Apomorfina y reintroducción de Levodopa. Progresivamente se observó mejoría clínica y analítica, recuperando cifras normales de hemoglobina y negativizando parámetros de hemólisis.

Palabras clave: anemia, hemolytic, apomorphine, idiopathic parkinson disease.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Es derivado a nuestro centro un paciente de 63 años que cuenta entre sus antecedentes con dislipemia; hiperglucemia en tratamiento dietético; un episodio de taquicardia paroxística y síndrome ansioso-depresivo. Destaca una enfermedad de Parkinson idiopática (EPI) de 10 años de evolución que está siendo tratada con levodopa/carbidopa/entacapona 375/93,75/600 mg y una bomba de infusión subcutánea de Apomorfina a dosis de 78 mg durante la vigilia, manteniendo nula discapacidad (escala Schwab & England 90 %). El resto de su tratamiento crónico consiste en Simvastatina 10 mg, Setralina 100 mg, Trazodona 100 mg, Pantoprazol 20 mg y Clonacepam 0.5 mg.

A su llegada a urgencias refería dolor centrotorácico opresivo, irradiado hacia mentón y cuadro vegetativo asociado.

En la exploración física presentaba un regular estado general y estaba consciente y orientado. Presentaba palidez cutánea y mucosas ictericas. La frecuencia cardiaca era de 71 lpm, la tensión arterial de 115/55 mmHg y la saturación de oxígeno a aire ambiente del 95 %. En el resto de la exploración llamaba la atención un soplo sistólico II/VI panfocal y en el abdomen la presencia de múltiples nódulos subcutáneos.

Se realizó un electrocardiograma (figura 1) en el que se observa un bloqueo de rama derecha del haz de His con infradesnivelación del ST generalizada, máxima en V4 y ascenso del ST en aVR. Además presentaba movimiento enzimático (Troponina T 71 pg/ml), todo ello compatible con infarto agudo de miocardio.

En el hemograma destacaron valores de hemoglobina de 6.9 g/dl, con hematocrito del 25.1 %, volumen corpuscular medio 113 fL, hemoglobina corpuscular media 36.2 pg/célula, ancho de distribución eritrocitaria 30.3 %, presencia de 1.6 % de eritroblastos y plaquetas y serie blanca dentro de la normalidad. Destacar de las pruebas bioquímicas que el paciente tenía una función renal e iones normales, una bilirrubina total de 4.19 mg/dl de la que 2.42 mg/dl era bilirrubina indirecta y una lactato deshidrogenasa (LDH) de 744 U/L. En el sistemático de orina presentó indicios de sangre, con urobilinógeno aumentado a 12 mg/dl. En el sedimento no se observaron hemáties.

Se diagnosticó de un infarto agudo de miocardio hemodinámico y se indicó la transfusión de dos concentrados de hemáties presentando el paciente mejoría clínica.

Ante la presencia de anemia severa y datos analíticos de hemólisis solicitamos test de Coombs directo que resultó positivo con un score ++++/++++. En la morfología de sangre periférica se observaba policromasia y ausencia de esquistocitos (figura 2). Los reticulocitos resultaron elevados en $337.40 \times 10^3/uL$ con un porcentaje total de 18.5 %. Por lo tanto podíamos decir que el paciente presentaba una anemia hemolítica.

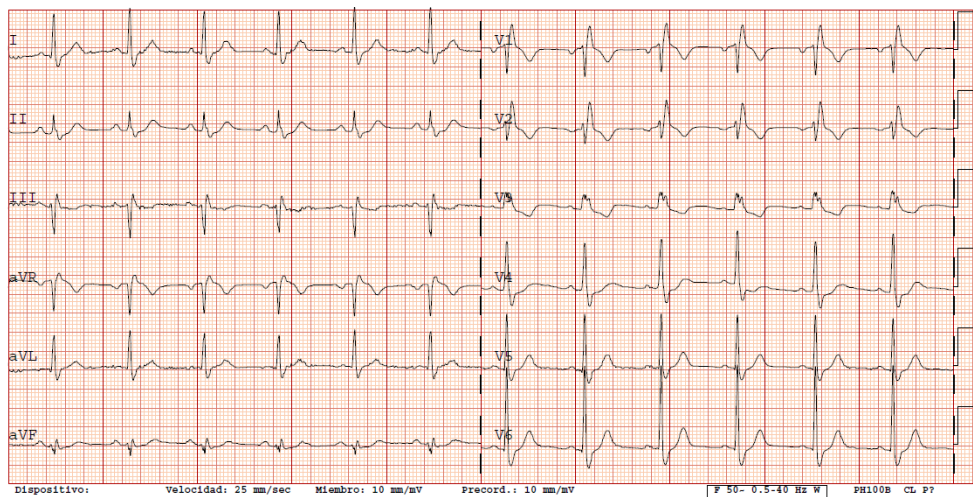


Figura 1. Electrocardiograma realizado con dolor torácico en urgencias.

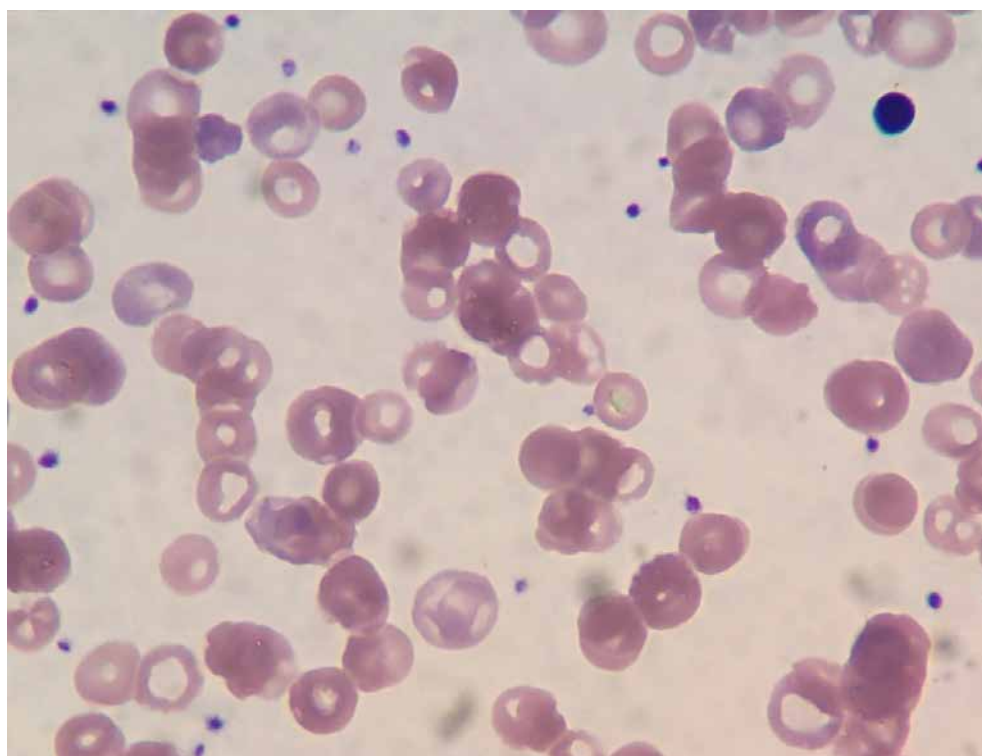


Figura 2. Morfología de sangre periférica donde se observa policromasia debido al aumento de reticulocitos.

tica autoinmune (AHAI) e iniciar el tratamiento con corticoesteroides. Además al día siguiente comprobamos valores de haptoglobina <7 mg/dl y hemopexina disminuida a 28 mg/dl. Como causa probable se barajaron los fármacos, ya que en la literatura está descrita clásicamente la asociación con Levodopa y también figura en la ficha técnica de Apomorfina, aunque sólo existe un caso reportado.

Se pautó Metilprednisolona 1 mg/kg/día (dosis total 90 mg) y se comenzó a bajar la dosis de Levodopa con intención de retirarla por completo en una semana ya que si se hace de forma brusca, se corre el riesgo de desarrollar un síndrome neuroléptico maligno.

Después de administrar la primera dosis de Metilprednisolona el paciente presentó un cuadro brusco de agitación, con desorientación temporoespacial, alucinaciones visuales y tendencia a la agresividad. Se optó por administrar Olanzapina y Triapizal, revirtiendo el cuadro y atribuyéndose a la Metilprednisolona, por lo que ésta se suspendió.

Mientras procedíamos a la retirada gradual de la Levodopa, prescribimos Inmunoglobulinas humanas inespecíficas. Solicitamos además de forma programada el despistaje de otras causas de anemia hemolítica no asociada a fármacos (marcadores tumorales, anticuerpos no organoespecíficos, ecografía abdominal) que fueron normales. Tras tres días de estabilidad clínica y con persistencia de patrón hemolítico en la analítica, presentó un nuevo episodio de ángor hemodinámico que se resolvió con la transfusión de dos concentrados de hematíes. Se suspendió por completo la Levodopa y se inició una segunda línea con Rituximab semanal. Además se reintrodujeron los corticoesteroides a dosis menores (30 mg diarios de Prednisona). Durante esa noche realizó un episodio de alucinaciones, esta vez con menor tendencia a la agresividad, atribuido de nuevo a la Prednisona que se retiró. Cinco días después de la retirada de la Levodopa vuelve a presentar un episodio de ángor, esta vez sin movimiento enzimático.

Llegado este punto, nos planteamos que la hemólisis sea debida a la Apomorfina, ya que lleva 5 días sin tomar Levodopa y la clínica reaparece, además el patrón hemolítico no termina de llevar una línea descendente (figura 3). Por lo tanto inciamos el descenso gradual de Apomorfina y reintroducimos la Levodopa, además volvimos a pautar Prednisona a 15 mg/12h con estrecha vigilancia de la situación cognitiva del paciente. Continuaba con el Rituximab semanal (se habían administrado dos dosis). No se produjeron nuevos episodios de ángor hemodinámico ni de psicosis esteroidea. Los parámetros analíticos se fueron acercando a la normalidad y fue dado de alta tras 4 semanas de hospitalización con los siguientes diagnósticos: Anemia hemolítica autoinmune secundaria a Apomorfina; Infarto agudo de miocardio hemodinámico; Psicosis esteroidea y enfermedad de Parkinson idiopática.

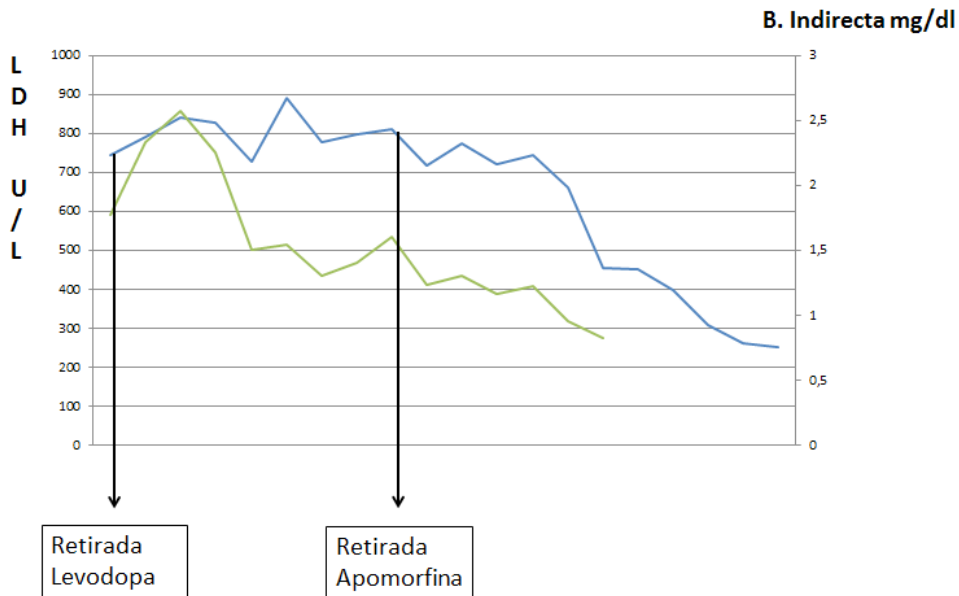


Figura 3. Monitorización de valores de LDH y Bilirrubina indirecta.

Continuó el seguimiento en consultas externas de hematología, dónde se fue reduciendo paulatinamente la dosis de Prednisona hasta suspenderla y dos meses después ya no presentaba anemia.

DISCUSIÓN

La anemia hemolítica es una entidad heterogéna que engloba multitud de procesos causales, distinguiéndose dos grupos principales; hereditarias y adquiridas.

En todas ellas la clínica consistirá en un síndrome hemolítico y su presentación dependerá de la severidad de la hemólisis y de la velocidad de instauración, pudiendo aparecer astenia, taquicardia, palidez mucocutánea, calambres, disnea, ángor, dolor abdominal, esplenomegalia, ictericia y coluria (1).

En el caso que nos ocupa, el debut se produce a los 63 años, por lo que se plantea el diagnóstico diferencial entre las causas adquiridas. Todas ellas son extracorpúsculares, es decir, el daño se produce por factores extrínsecos al hematíe.

El resultado positivo del test de coombs –que detecta autoanticuerpos y/o fracción C3d del complemento sobre la membrana del hematíe–, nos lleva a la rama de

anemias hemolíticas autoinmunes, que son la causa más frecuente de anemia hemolítica con una incidencia de 1 por 100.000 habitantes (2). Es importante realizar esta prueba de forma urgente para realizar un diagnóstico sindrómico rápido. Otros datos analíticos que observaremos serán la elevación de la bilirrubina (a expensas de fracción indirecta), elevación de la LDH y la disminución de la haptoglobina y hemopexina. En el hemograma veremos una anemia normocítica/macrocítica y normocromica regenerativa (con reticulocitos aumentados) y en la morfología de sangre periférica podemos detectar policromasia y algunos eritroblastos (1).

Hasta en un 12 % de las ocasiones la AHAI es secundaria a fármacos. Actualmente existe evidencia para más de 125 drogas como agentes causales (tabla 1) (2), aunque se han reportado muchos más casos en los que no se ha conseguido probar la causalidad. El antecedente de exposición a fármacos típicamente asociados a hemólisis nos obliga a sospechar de ellos y considerarlos como culpables mientras que vamos descartando otros orígenes posibles (neoplasias, infecciones y enfermedades sistémicas).

Existen tres mecanismos de acción para las anemias hemolíticas farmacológicas. En el mecanismo tipo hapteno, la droga se une al hematíe y al anticuerpo, y este ataca al hematíe sin contactar directamente con la membrana. Se ve en Penicilinas, Cefalosporinas y Eritromicina más frecuentemente.

El mecanismo de complejo inmune, consiste en la formación de un nuevo antígeno al unirse el fármaco a la membrana del hematíe (por eso es también llamado mecanismo neoantígeno). Desencadena una reacción grave de predominio intravascular mediada por anticuerpos y complemento que atacan la membrana del hematíe. El ejemplo clásico de fármaco es la Quinina, también se ve en otros medicamentos de uso frecuente como el paracetamol o las cefalosporinas.

Por último queda el mecanismo llamado autoinmune, cuyo ejemplo de fármaco causante es la alfa-metildopa. Los fármacos inducen en el paciente la generación de autoanticuerpos sin unirse a ellos ni a la membrana del hematíe, por eso es también conocido como mecanismo del "espectador inocente" y no es posible demostrar la relación causal con estudios de inmunohematología (3), lo que lo hace indistinguible de la AHAI por anticuerpos calientes. Este último mecanismo es el asociado tanto a Levodopa (4) como a Apomorfina, por eso el diagnóstico definitivo sólo fue posible realizarlo observando el efecto de la suspensión de los medicamentos (2).

El tratamiento de elección consiste en la retirada del fármaco y su prohibición de por vida. La transfusión de concentrados de hematíes debe ser indicada teniendo en cuenta la gravedad de la clínica y la incertidumbre que pueden generar las pruebas cruzadas en caso de que pueda existir un aloanticuerpo (embarazo y/o transfusiones previas). Para las AHAI, la primera línea de tratamiento son los corticoesteroides. Con-

Tabla 1
Fármacos más frecuentemente asociados a anemia hemolítica

MECANISMO	HAPTENO	NEOANTÍGENO	AUTOINMUNE
Fármacos	Penicilina Ceftriaxona Eritromicina Tolbutamida Cefotetán	Cefalosporinas Estreptomicina Fenacetina Isoniacida Quinina Rifampicina Sulfamidas Doxiciclina Hidroclorotiazida Triamtereno Paracetamol	Alfametildopa Levodopa Interferón Fludarabina Indometacina Procainamida Ibuprofeno Rituximab Cefatazidima Apomorfina

cretamente, para las secundarias a fármacos su eficacia no se ha podido demostrar ya que se suele administrar simultáneo a la retirada del fármaco (2). Si no se observa mejoría en 7-14 días tras la retirada del fármaco deberíamos plantear otras posibilidades diagnósticas, en este caso otro fármaco o una AHAI por anticuerpos calientes que nos llevaría a barajar alternativas terapéuticas.

En nuestro paciente, las medidas aconsejadas debían realizarse con cautela, ya que no toleró dosis plenas de esteroides (presentó psicosis esteroidea) y la retirada brusca del fármaco dopaminérgico podía desencadenar un síndrome neuroléptico maligno. Decidimos utilizar inmunoglobulina humana inespecífica porque presentan cierta eficacia y escasos efectos adversos y presuponíamos una resolución rápida del síndrome hemolítico con la retirada gradual de la Levodopa. Esto no sucedió así y nos llevó a plantear que el fármaco en cuestión fuera la Apomorfina y a iniciar una segunda línea con Rituximab, un anticuerpo monoclonal antiCD20 que consigue respuestas en el 82 % de las AHAI. La esplenectomía la podríamos haber valorado si no pensáramos en un cuadro secundario a fármacos (5).

La Levodopa se utiliza para el tratamiento de la EPI desde hace décadas y se conoce su asociación con AHAI desde 1972 (4), contando con numerosos casos publicados en la literatura. Por este motivo nos decidimos a probar su retirada primero. La Apomorfina es un agonista dopaminérgico empleado en pacientes que presentan mal control de los síntomas y periodos en Off prolongados a pesar de la máxima optimización del tratamiento oral, constituyendo junto con la cirugía de estimulación cerebral profunda y la infusión de levodopa/carbidopa intraduodenal,

las principales terapias usadas para la EPI avanzada. Generalmente, el resultado clínico es favorable y su utilización segura, aunque están descritos variedad de efectos adversos. El test de Coombs positivo sin síndrome hemolítico asociado se observó en estudios de seguridad en hasta un 6 % y la AHAI en un 2 % de los pacientes (6). En el único caso publicado en la literatura la AHAI apareció a los 8 meses de iniciar el tratamiento, la mitad del tiempo que llevaba nuestro paciente con la bomba de infusión continua (7).

La confirmación definitiva de que la culpable es la Apomorfina es la mejoría progresiva desde su retirada hasta la completa normalización analítica 3 meses después.

Lógicamente la EPI se vio afectada con el subsiguiente empeoramiento de la clínica y aumento de los periodos en Off en los que estaba totalmente incapacitado, pasando a tener una puntuación en la escala Schwab & England de 60 %. El aumento de levodopa oral no fue suficiente para controlar los síntomas, por lo que se propuso al paciente tratamiento con infusión continua de duodopa intraduodenal, ya que un año antes se había intentado el tratamiento con cirugía de estimulación cerebral profunda, con fallo en la técnica al implantar los electrodos.

CONCLUSIÓN

Aunque la anemia hemolítica autonimune asociada a Apomorfina está reflejada en la ficha técnica del fármaco como efecto adverso, sólo cuenta con un caso clínico reportado en la literatura. Este hecho dificulta su diagnóstico, más cuando se administra concomitantemente con otros fármacos clásicamente asociados a AHAI como la Levodopa. Además, la relación temporal con el fármaco desencadenante no siempre será inmediata como ilustra el caso. La falta de respuesta a la retirada debe hacernos plantear diagnósticos alternativos mientras mitigamos los efectos de la AHAI con corticoesteroides o fármacos e intervenciones de segunda línea.

Una vez identificado el fármaco responsable, la retirada y prohibición de por vida es de obligado cumplimiento. Con un manejo multidisciplinar coordinado en la mayoría de casos, conseguiremos una alternativa equivalente que ocasione el menor deterioro en la patología de base de nuestro paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Berenguer et al. Actualización en anemias hemolíticas. *Medicine*. 2016;12(20): 1148-58.

2. Garraty et al. Immune hemolytic anemia associated with drug therapy. *Blood Reviews* 24 (2010) 143-150.
3. Moraleda Jiménez JM. *Pregrado de hematología*. 4ª Edición. Madrid. Luzán 5; 2017.
4. Territo et al. Autoimmune Hemolytic Anemia Due to Levodopa Therapy. *JAMA* 226 (1973) 1347-1348.
5. Lechner et al. How I treat autoimmune hemolytic anemias in adults. *Blood* 116 (2010) 1831-1838.
6. Deleu et al. Subcutaneous Apomorphine. An evidence-base Review of its use in Parkinsons disease. *Drugs Aging* 21 (2004) 687-709.
7. Venegas Perez et al. Apomorphine-Induced Immune Hemolytic Anemia. *Movement Disorders Clinical Practise* 2016. doi:10.1002/mdc3.12373.

3

Diagnóstico de feocromocitoma en un adulto con emergencia hipertensiva y estrés miocárdico: informe de un caso y discusión sobre las manifestaciones *no canónicas* de la enfermedad y un test falso positivo para anfetaminas en orina

AUTORA:

Esmeralda García Torralba

Oncología Médica (R1). H. G. U. J. M. Morales Meseguer, Murcia.

RESTO DE AUTORES:

Carlos Bravo Pérez

Hematología y Hemoterapia (R1). H. G. U. J. M. Morales Meseguer, Murcia.

RESUMEN:

El feocromocitoma es un tumor productor de catecolaminas causante de hipertensión arterial secundaria. Su diagnóstico supone un reto. Se trata de uno de los *grandes simuladores* en Medicina, con un 25 % de falsos diagnósticos. Presentamos el informe de un caso de feocromocitoma benigno diagnosticado en una mujer de 51 años con una emergencia hipertensiva y elevación de troponinas por estrés miocárdico. La paciente refería una tríada de síntomas *no canónicos* de 20 años de evolución, que sirvió para fundamentar la sospecha diagnóstica y dirigir la solicitud de las pruebas complementarias. En el presente trabajo, discutimos sobre el papel de estas manifestaciones y otros hallazgos atípicos, como un test falso positivo para anfetaminas en orina.

Palabras clave: Feocromocitoma. Diagnóstico. Hipertensión arterial. Síntomas y signos. Anfetaminas.

INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma es un tumor productor de catecolaminas responsable del 0.2-0.5 % de los casos de hipertensión arterial (1). Su diagnóstico supone un reto en todas las fases del razonamiento clínico. De hecho, se trata de uno de los *grandes simuladores* en Medicina, con un 25 % de falsos diagnósticos (2). Existe una tríada sintomática clásica, consistente en cefalea, sudoración y palpitaciones, con una sensibilidad del 90,9 % y una especificidad del 93,8 %. La hipertensión arterial (HTA), paroxística, persistente o ambas formas, es el signo más frecuente (90 %) (3). El resto de manifestaciones, consideradas como *atípicas*, suelen ser denostadas. No obstante, integradas con el resto de los hallazgos, pueden ser de gran utilidad para el clínico. En este sentido, presentamos el caso de un feocromocitoma benigno diagnosticado en una mujer de 51 años con una emergencia hipertensiva y elevación de troponinas por estrés miocárdico. La paciente refería una tríada de síntomas *no canónicos* de 20 años de evolución, que sirvió para fundamentar la sospecha diagnóstica y dirigir la solicitud de las pruebas complementarias. En el presente trabajo, discutimos sobre el papel de estas manifestaciones y otros hallazgos atípicos, como un test falso positivo para anfetaminas en orina.

CASO CLÍNICO

Información del paciente

Una mujer de 51 años acudió el 7 de julio de 2016 al servicio de urgencias de su hospital comarcal por cefalea, vómitos y cifras altas de presión arterial. Desde hace años, se encontraba diagnosticada de rinitis perenne y asma persistente leve, en tratamiento crónico con corticoides tópicos. En 2005, fue diagnosticada de una neumonía eosinófila crónica con excelente respuesta a Deflazacort; su último brote tuvo lugar en 2011 y desde su remisión no precisaba tratamiento crónico con corticoides sistémicos. En relación a sus factores de riesgo cardiovascular, no era hipertensa conocida, dislipémica ni diabética, aunque había sido diagnosticada de una intolerancia hidrocarbonada de naturaleza *ester oidea* durante su época de tratamiento con Deflazacort, que controlaba con medidas higiénico-dietéticas. No era fumadora, no refería otros hábitos tóxicos y no presentaba antecedentes personales de cardiopatía ni de enfermedad vascular.

La madrugada del 7 de julio de 2016, presentó en su domicilio un episodio espontáneo de cefalea opresiva, náuseas y vómitos profusos. Usando un tensió-

metro antebraquial, objetivó en ese momento unas cifras de presión arterial de 190/70 mmHg. En el servicio de urgencias de su hospital comarcal, se registraron tensiones de 220/110 mmHg. Le administraron tratamiento antihipertensivo oral y la trasladaron a su centro de referencia (nuestro centro). En esta primera valoración los niveles de troponina I eran negativos, inferiores a 0.006 pg/L (límite superior: 0.04 pg/L).

A su llegada al servicio de urgencias de nuestro hospital, se encontraba asintomática y normotensa. El electrocardiograma y la radiografía de tórax no mostraban alteraciones significativas. No obstante, presentó elevación de los marcadores cardíacos, con un valor de troponina I de 7.3 pg/L. Ingresó en la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI). Su estancia en dicha unidad tuvo una duración de 3 días y durante la misma permaneció asintomática y normotensa. Asimismo, mediante la realización de ecocardiogramas seriados a pie de cama, se descartaron alteraciones de la contractilidad sugestivas de enfermedad coronaria. La evolución analítica también fue favorable. Los marcadores cardíacos fueron descendiendo respecto al pico de 7.3 pg/L y, al tercer día, con un valor de troponina I de 0.7 pg/L, la paciente fue dada de alta a la planta de Medicina Interna.

Hallazgos clínicos

Al rehistoriar a la paciente, refiere que en los últimos 20 años ha presentado múltiples crisis de tres síntomas: cefalea, náuseas-vómitos y *latidos abdominales*. La cefalea era el síntoma más constante, de localización holocraneal y de características opresivas y pulsátiles. Se acompañaba de náuseas con vómitos profusos y de lo que la paciente definía como *latidos abdominales*. Este último síntoma era una sensación bizarra de circulación hiperdinámica que consistía en la autopercepción de la onda de pulso de la aorta abdominal. Incluso, afirmaba que en ocasiones podía palpar y visualizar dicho latido a nivel mesogástrico. En ninguna de estas crisis la paciente había presentado dolor torácico, sudoración ni palpitaciones. Tampoco se había medido la presión arterial. Al principio, dichos episodios eran desencadenados por las comidas y por algunos fármacos, como los corticoides sistémicos, pero últimamente se producían de forma espontánea y cada vez con mayor frecuencia. La exploración física era anodina. Su composición corporal era de normopeso (IMC de 21 kg/m²). La frecuencia cardíaca y la presión arterial eran normales en reposo. En el tórax, la auscultación cardiopulmonar no presentaba alteraciones. No se palpaban masas abdominales ni se auscultaban soplos en la espalda. Los pulsos distales eran simétricos y el examen neurológico básico no demostraba datos de focalidad.

Tabla 1
Diagnóstico diferencial HTA secundaria (3)

SOSPECHA HTA SECUNDARIA	2. CAUSAS HABITUALES
<p>HTA en sujeto joven HTA grave desde el inicio HTA resistente o refractaria HTA maligna (LOD acelerada)</p> <p>Estigmas que sugieran una patología causante de HTA secundaria</p>	<p>HTA nefrónica HTA vasculorrenal HTA mineralocorticoide Síndrome de Cushing Feocromocitoma Hipo e hipertiroidismo Hiperparatiroidismo Coartación de aorta Síndrome apnea de sueño HTA inducida por el embarazo</p>
1. FÁRMACOS Y TÓXICOS	3. CAUSAS EXCEPCIONALES
<p>Antiinflamatorios no esteroideos Esferoides: anticonceptivos hormonales, glucocorticoides, anabolizantes Simpaticomiméticos Anticalcineurínicos: ciclosporina, tacrolimus.</p> <p>Psicofármacos: antidepresivos tricíclicos, inhibidores de la monoaminoxidasa, clopromacina. Eritropoyetina Alcohol, nicotina, cafeína Cocaína, anfetaminas y derivados.</p>	<p>Acromegalia HTA neurógena Carcinoide</p> <p>Tumores secretores de renina Hiperviscosidad sanguínea Porfiria aguda Saturnismo Enfermedad de Paget Miscelánea: litotricia, quemaduras extensas, acidosis, etc</p>

Modificado de: Fuerces A. Hipertensión arterial. In: LasoF, ed. Diagnóstico Diferencial en Medicina Interna. 3rd ed. Barcelona: Elsevier Ltd; 2013:153-162. HTA: Hipertensión arterial. LOD: Lesión de órgano diana.

Evaluación diagnóstica

Con todos los datos anteriores, el juicio clínico sindrómico era el de una emergencia hipertensiva con elevación de troponinas por estrés miocárdico. La sospecha de fondo era la de una HTA secundaria, ya que se trataba de una elevación brusca de la presión arterial no conocida previamente, con datos al debut de lesión de órgano diana (estrés miocárdico). El diagnóstico diferencial de HTA secundaria consta de tres fases secuenciales (Tabla I) (4). La primera consiste en descartar el consumo de fármacos y drogas de abuso de efecto hipertensivo. En la segunda, se investigan las causas más frecuentes de HTA secundaria: enfermedades renales, suprarrenales, otras endocrinopatías, etc. Cuando los pasos anteriores son negativos, es necesario estudiar las causas más infrecuentes de HTA secundaria.

A pesar de emplear la HTA secundaria como guía diagnóstica, nuestra principal sospecha fue desde el principio la de un tumor productor de catecolaminas (feocromocitoma), dado el carácter episódico de los síntomas que describía la paciente. Por su parte, el diagnóstico de feocromocitoma supone un auténtico reto. Habitualmente, no se dispone de una muestra de tejido previa a la cirugía, debido al riesgo de desencadenar una crisis hipertensiva. Por tanto, el diagnóstico se fundamenta en dos pilares: el bioquímico y las pruebas de imagen. El diagnóstico bioquímico consiste en la determinación de catecolaminas-metanefrinas en orina de 24 horas, 3 veces por encima del valor de referencia y en 3 muestras no relacionadas. El diagnóstico por pruebas de imagen permite localizar y caracterizar el tumor: los estudios de Radiología aportan información *morfológica*, mientras que las técnicas de Medicina Nuclear confieren información funcional (5).

Pruebas complementarias

En base a todo lo anterior, y como aproximación inicial, solicitamos una analítica rutinaria, un perfil tiroideo, un estudio básico urinario, catecolaminas en orina de 24 horas y una ecografía abdominal. Analíticamente, destacamos los siguientes valores: creatinina 0.52 mg/dL (filtrado estimado con fórmula CDK-EPI: 111 mL/min/1.73 m²), ion potasio 4.2 mEq/L, ion calcio 9.0 mg/dL y perfil tiroideo sin alteraciones. El estudio básico de orina era normal. Revisamos también los análisis previos y encontramos un test positivo para anfetaminas en una muestra de orina recogida el día de su ingreso en la UCI. No obstante, este hallazgo fue interpretado como un falso positivo, ya que la paciente negaba consumo de tóxicos. Además, los falsos positivos para anfetaminas son los más frecuentes y pueden ser producidos por una gran variedad de sustancias de naturaleza alcalina (6). La muestra de orina de 24 horas para estudio de catecolaminas había sido enviada al laboratorio, pero los resultados estaban pendientes.

La ecografía abdominal mostraba unos riñones de situación, tamaño y morfología normales, sin datos de estenosis de las arterias renales. No obstante, en la glándula suprarrenal derecha, se objetivó un nódulo ovalado de 3cm de diámetro mayor, liso y heterogéneo, con escasa señal de flujo Doppler en la periferia (Fig. 1A-B, Tabla 2). A pesar de que el feocromocitoma era nuestra sospecha clínica inicial, el diagnóstico radiológico más probable era el de un adenoma suprarrenal incidental (*incidentaloma*), que representa un 36-94 % de los nódulos suprarrenales (7). Sin embargo, no era posible descartar otros diagnósticos alternativos, como el feocromocitoma, de modo que solicitamos una prueba de imagen más específica: una Tomografía Computarizada (TC) abdominal con contraste (S:97

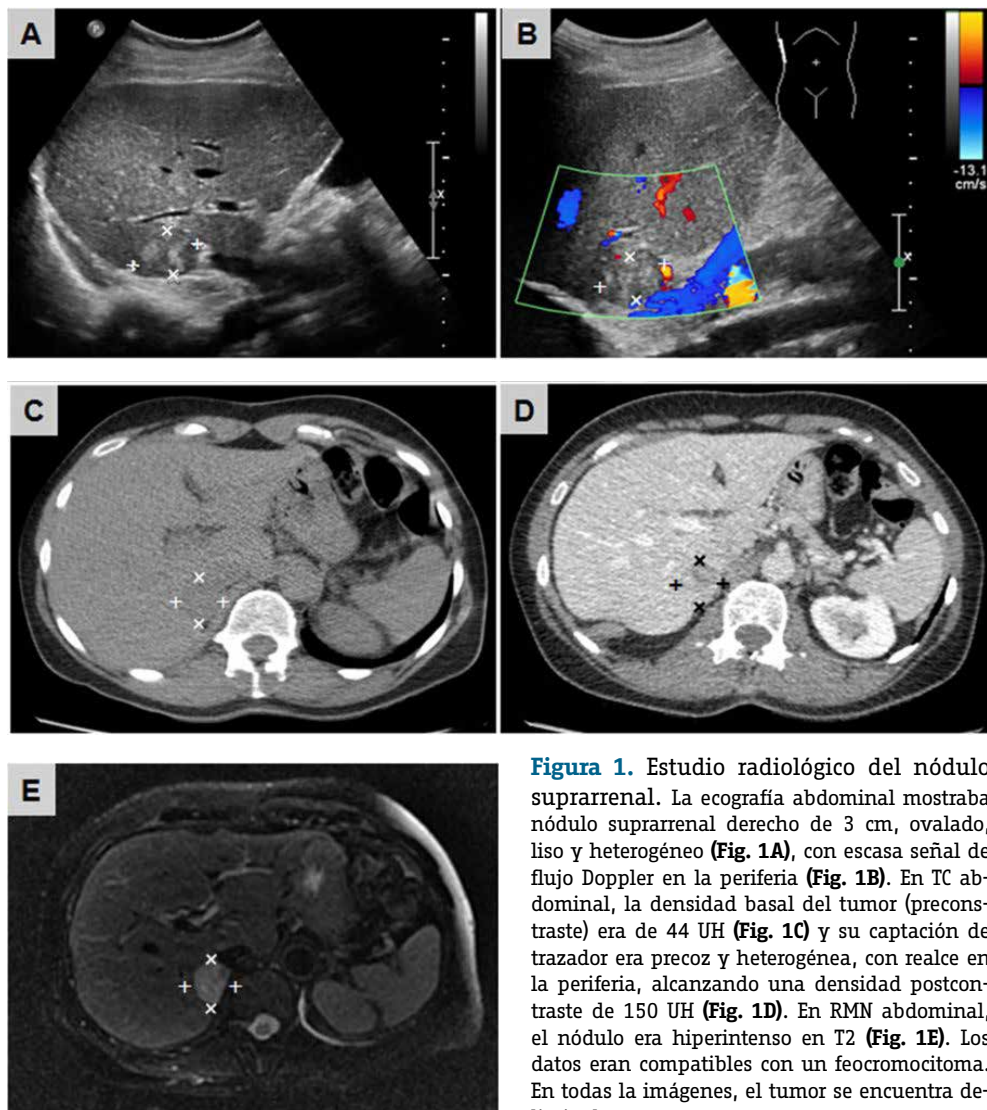


Figura 1. Estudio radiológico del nódulo suprarrenal. La ecografía abdominal mostraba nódulo suprarrenal derecho de 3 cm, ovalado, liso y heterogéneo (**Fig. 1A**), con escasa señal de flujo Doppler en la periferia (**Fig. 1B**). En TC abdominal, la densidad basal del tumor (precontraste) era de 44 UH (**Fig. 1C**) y su captación de trazador era precoz y heterogénea, con realce en la periferia, alcanzando una densidad postcontraste de 150 UH (**Fig. 1D**). En RMN abdominal, el nódulo era hiperintenso en T2 (**Fig. 1E**). Los datos eran compatibles con un feocromocitoma. En todas la imágenes, el tumor se encuentra delimitado entre 4 cruces.

%, E: 85 %) (5). La densidad basal del tumor (precontraste) era de 44 Unidades Hounsfield (UH) y su captación de trazador era precoz y heterogénea, con realce en la periferia, alcanzando una densidad postcontraste de 150 UH (Fig. 1C-D, Tabla 2). Las características de la lesión comenzaban a distanciarse de las de un adenoma suprarrenal, pero seguían siendo compatibles con las de un adenoma *atípico*, pobre en lípidos. Siguiendo el razonamiento anterior, solicitamos una prueba de

Tabla 2
Diagnóstico radiológico de los nódulos suprarrenales (5)

TUMOR (FRECUENCIA) (7)	TAMAÑO	FORMA	TEXTURA	REALCE CONTRASTE	TC	RMN (T2)
ADENOMA (36-94 %)	< 3 cm	Ovalado, margen liso	Homogénea	Limitado, lento	< 10 UH prec, >40 UH pose tardío (30min)	Isointenso
FEOCROMOCITOMA (1,5-11 %)	>3 cm					
CARCINOMA (1,2-11 %)	Variable	Irregular, borde mal definido	Heterogénea	Marcado	> 10 UH prec, >40 UHposc	Hiperintenso
METÁSTASIS (0-21 %)						
RESULTADOS NÓDULO DEL CASO	3 cm	Ovalado, margen liso	Heterogénea	Intermedio, mayor en la periferia	44 UH prec, 150 UH pose	Hiperintenso

Modificado de: Oleaga A, Goni F. Pheochromocytoma: diagnostic and therapeutic update. *Endocrinol Nutr.* 2008;55(5):202-216. TC: Tomografía Computarizada. RMN (T2): Resonancia Magnética Nuclear (secuencias potenciadas en T2). UH: Unidades Hounsfield. Prec: precontraste. Pose: poscontraste.

imagen más específica: una Resonancia Magnética Nuclear (RMN) abdominal con contraste (S:97 %, E:90 %) (5). El nódulo suprarrenal era hiperintenso en T2 y con la administración de contraste su captación era precoz y heterogénea, con predominio en la periferia, datos similares a los de la TC abdominal y compatibles con un feocromocitoma (Fig. 1E, Tabla 2).

Plan, evolución y resultados

Integrando la información clínica, analítica y de imagen, descartamos de entrada algunas causas de HTA secundaria, como la HTA nefrogénica, el hiperaldosteronismo, el síndrome de Cushing, el hiperparatiroidismo, los trastornos tiroideos y la coartación de aorta. Además, incorporando a los datos anteriores el estudio morfológico del nódulo suprarrenal, el diagnóstico etiológico más probable era el de un feocromocitoma. No obstante, quedaban varios aspectos sin concluir, como la solicitud de pruebas de Medicina Nuclear y el diagnóstico bioquímico de la enfermedad.

Durante su estancia de 7 días en la planta de hospitalización, la paciente se había mantenido estable clínica y hemodinámicamente. El día 20 de julio se decidió alta a

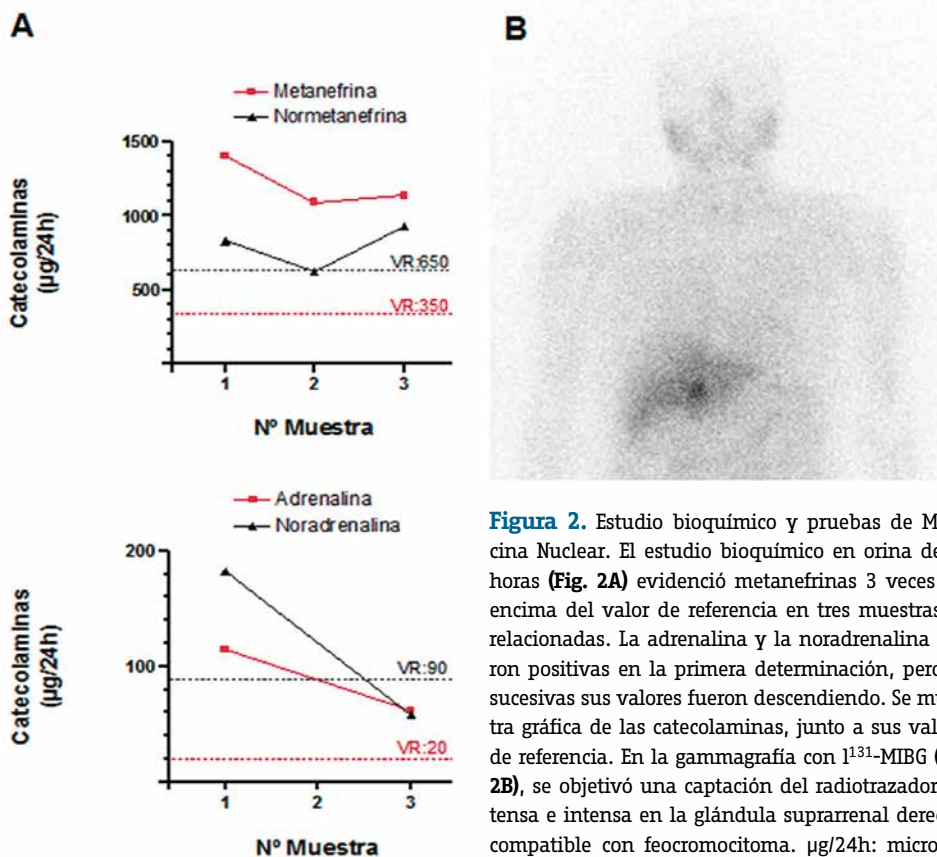


Figura 2. Estudio bioquímico y pruebas de Medicina Nuclear. El estudio bioquímico en orina de 24 horas (**Fig. 2A**) evidenció metanefrinas 3 veces por encima del valor de referencia en tres muestras no relacionadas. La adrenalina y la noradrenalina fueron positivas en la primera determinación, pero en sucesivas sus valores fueron descendiendo. Se muestra gráfica de las catecolaminas, junto a sus valores de referencia. En la gammagrafía con ^{131}I -MIBG (**Fig. 2B**), se objetivó una captación del radiotrazador extensa e intensa en la glándula suprarrenal derecha, compatible con feocromocitoma. µg/24h: microgramos de catecolamina en orina de 24 horas. VR: límite superior del valor de referencia.

domicilio y revisión en consultas externas. Las catecolaminas-metanefrinas en orina de 24 horas se demorarían varias semanas, así que mientras tanto solicitamos de forma ambulatoria una gammagrafía con metayodobencilguanidina marcada con yodo-131 (I-MIBG). En relación al plan terapéutico, adoptamos una actitud de vigilancia activa, con control diario de la presión arterial e inicio de bloqueo adrenérgico en caso de cifras tensionales por encima de 140/90 mmHg.

Durante los siguientes 4 meses de seguimiento en consulta, obtuvimos los resultados de las pruebas complementarias restantes (**Fig. 2**). El estudio bioquímico en orina de 24 horas evidenció metanefrinas 3 veces por encima del valor de referencia en tres muestras no relacionadas (la del ingreso y dos adicionales recogidas de forma ambulatoria). La normetanefrina, la adrenalina y la noradrenalina fueron positivas también en la primera determinación, pero en sucesivas sus valores fueron descendiendo,

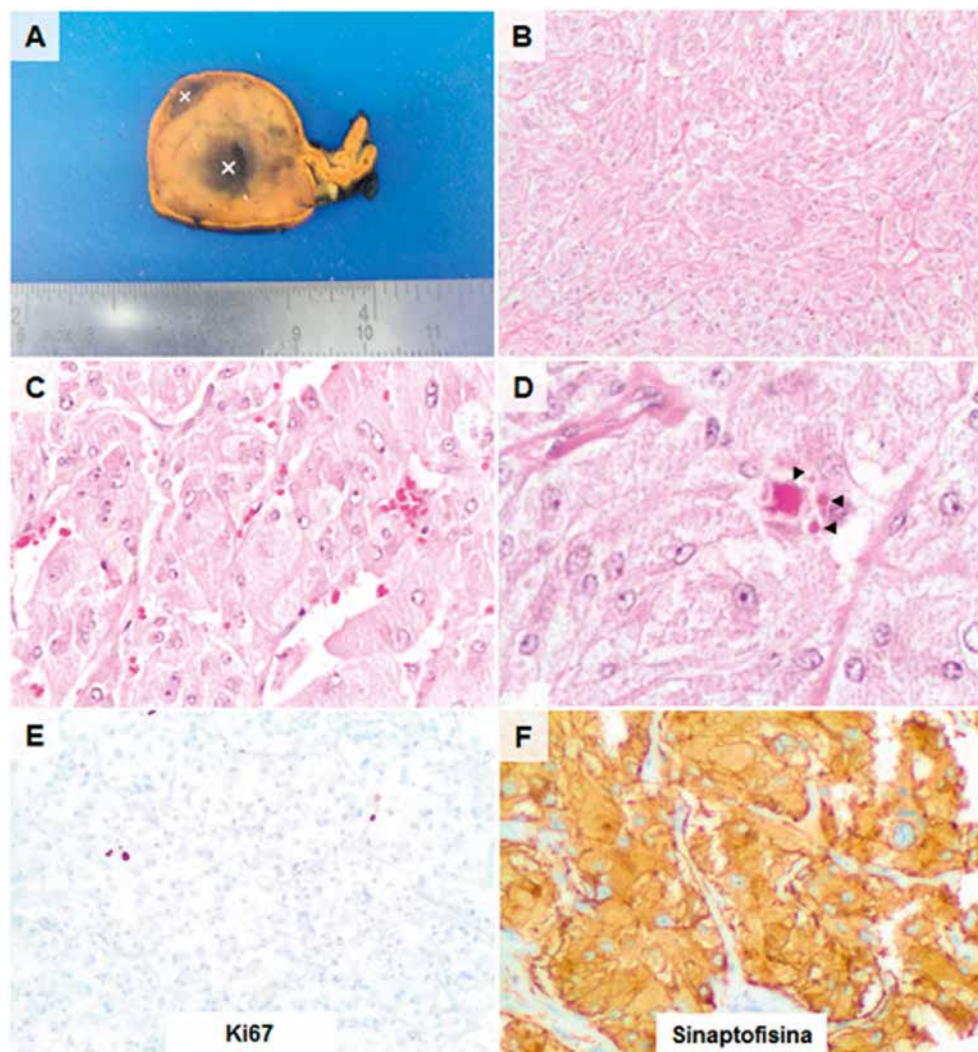


Figura 3. Anatomía patológica del nódulo suprarrenal. La pieza quirúrgica (**Fig. 3A**) presentaba una tumoración oblada de 3 cm de diámetro con claros focos hemorrágicos (cruces blancas). Al microscopio óptico, la neoplasia estaba compuesta por una proliferación de células poligonales agrupadas en nidos (**Fig 3B**). Las células poseían núcleos redondos, nucléolos pequeños y un citoplasma granular eosinófilo (**Fig 3C**), con frecuentes glóbulos hialinos (**Fig. 3D**, cabezas de flecha). La actividad proliferate era baja, Ki67<1 % (**Fig 3E**). El estudio inmunohistoquímico mostraba positividad para los marcadores clásicos del feocromocitoma: cromogranina A, sinaptofisina, enolasa neuroespecífica, S-100 y CD56 (**Fig 3F**).

hecho coherente con su menor sensibilidad diagnóstica (Fig. 2A) (8). Finalmente, se realizó la gammagrafía con I^{131} - MIBG, en la que se objetivó una captación del radiotrazador extensa e intensa en la glándula suprarrenal derecha (Fig. 2B). A la vista de los resultados, se emitió el diagnóstico etiológico de probable feocromocitoma suprarrenal derecho y se inició la profilaxis recomendada para evitar las crisis adrenérgicas (Doxazosina 4 mg c/24 horas durante 14 días, seguido de la incorporación de Propranolol 10 mg c/6 horas, incrementando la dosis si la presión arterial era mayor de 140/90 mmHg).

El día 9 de noviembre de 2016, la paciente ingresó de forma programada para suprarrenalectomía laparoscópica, realizada según protocolo habitual bajo anestesia general. Durante el procedimiento quirúrgico, presentó una crisis hipertensiva, que fue controlada con Urapidilo y Esmolol intravenosos, sin secuelas post-reanimación. Asintomática y normotensa, permaneció ingresada 2 días en la UCI y 3 en la planta de Cirugía General. El 14 de Noviembre fue dada de alta a domicilio, siguiendo revisiones ambulatorias en las consultas de Endocrinología hasta el momento actual. Los resultados de la anatomía patológica confirmaron el diagnóstico (Fig. 3). El estudio de la pieza quirúrgica reveló una tumoración ovalada de 3cm de diámetro mayor y de color marrón con claros focos hemorrágicos. Al microscopio, la neoplasia estaba compuesta por una proliferación de células poligonales agrupadas en nidos. Las células poseían núcleos redondos, nucléolos pequeños y un citoplasma granular eosinófilo, con frecuentes glóbulos hialinos y depósito de pigmento. El índice mitótico era bajo (1 mitosis/ 50células/ campo; Ki67 < 1 %). El estudio inmunohistoquímico mostraba positividad para los marcadores clásicos del feocromocitoma: cromogranina A, sinaptofisina, enolasa neuroespecífica, S-100 y CD56. Los márgenes de resección estaban libres del tumor. A la vista de estos resultados, el diagnóstico definitivo fue el de un feocromocitoma suprarrenal derecho benigno, estadio pTINxMx.

DISCUSIÓN

El diagnóstico de feocromocitoma supone un reto en todas las fases del razonamiento clínico. El presente caso constituye al respecto un claro ejemplo, ya que está repleto de manifestaciones atípicas. En primer lugar, nótese que el propio debut de la enfermedad, en forma de una emergencia hipertensiva con elevación de troponinas por estrés miocárdico, es poco habitual. En la evaluación inicial, situamos el cuadro en el contexto de una HTA secundaria y orientamos el diagnóstico diferencial en consecuencia. No obstante, de entre las innumerables causas de HTA secundaria, en

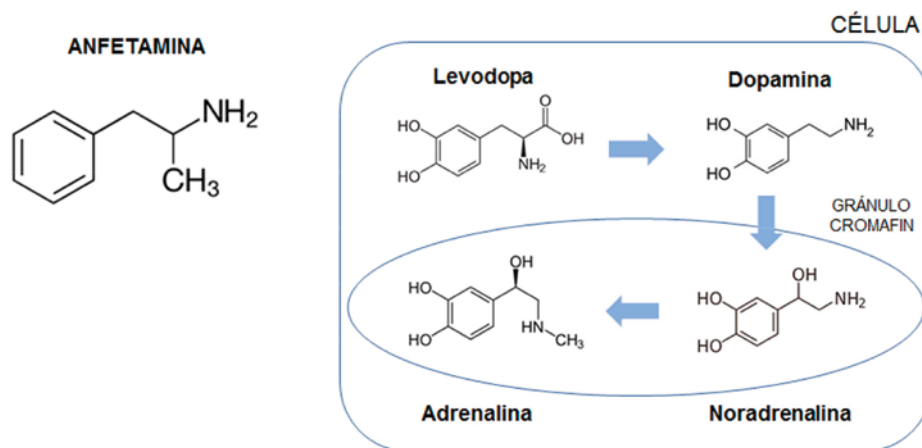


Figura 4. Fórmula de la anfetamina y metabolismo de las catecolaminas. Nótese la similitud química entre la anfetamina (Fig. 4A) y las catecolaminas (Fig. 4B). Esta observación nos hizo preguntarnos si, al igual que la levodopa, las catecolaminas secretadas por el feocromocitoma pueden causar también falsos positivos para el test de anfetaminas en orina.

todo momento nuestra principal sospecha diagnóstica fue la de un feocromocitoma. En este punto, queremos destacar la importancia de la historia clínica, pues fue el carácter episódico de los síntomas que describía la paciente lo que sostuvo nuestra impresión diagnóstica.

Asimismo, consideramos que el informe de este caso es original por la especial atención que prestamos sobre las manifestaciones atípicas del feocromocitoma, que suelen ser denostadas. La tríada clásica consiste en la combinación de cefalea, sudoración y palpitaciones. Aislados, estos síntomas poseen baja capacidad diagnóstica, pero agrupados, alcanzan elevada sensibilidad y especificidad (3). Nosotros identificamos en la paciente una tríada de síntomas *no canónicos*, que nos permitió fundamentar la sospecha diagnóstica y dirigir la solicitud de pruebas complementarias. En nuestra opinión, los síntomas que refería la paciente, aunque atípicos, guardaban cierta analogía o paralelismo con los síntomas de la tríada clásica. En esencia, dichos episodios consistían igualmente en la combinación de cefalea, náuseas-vómitos (un síntoma vegetativo, equivalente a la sudoración) y *latidos abdominales* (un síntoma de circulación hiperdinámica, equivalente a las palpitaciones). Nuestra hipótesis es que al igual que ocurre con la combinación de los síntomas típicos, la agrupación de síntomas no canónicos podría ser de importante utilidad a la hora de fundamentar la sospecha un feocromocitoma, en especial si dichos síntomas comparten la misma fisiopatología que los de la tríada clásica.

Un último hallazgo atípico a considerar es el test de orina positivo para anfetaminas. En el contexto clínico, fue interpretado como un falso positivo y relegado a un segundo plano. Por un lado, la paciente negaba consumo de tóxicos. Por otro lado, los falsos positivos para anfetaminas son los más frecuentes. Suelen ser producidos por fármacos de naturaleza alcalina: descongestionantes nasales (pseudofedrina, efedrina, fenilefrina), betabloqueantes (propranolol, atenolol) y el antiparkinsoniano levodopa (6). Curiosamente, la levodopa es una catecolamina. De hecho es la molécula precursora de otras catecolaminas, como la noradrenalina y la adrenalina. Nótese la similitud química entre la anfetamina y las catecolaminas (Fig.4). Esta observación nos hizo preguntarnos si, al igual que la levodopa, las catecolaminas secretadas por el feocromocitoma pueden causar también falsos positivos para anfetaminas. De ser así, un dato inicialmente atípico, discordante, como es un falso positivo para anfetaminas, se transformaría en un hallazgo altamente sugestivo de la presencia de catecolaminas en las muestras de orina de nuestra paciente. Esta cuestión nos parece tan plausible como original, ya que se trata del primer informe que relaciona los falsos positivos para anfetaminas con el feocromocitoma y que, al mismo tiempo, propone como hipótesis explicativa un fenómeno de reacción cruzada de los reactivos test con las catecolaminas que produce el tumor.

Obviamente, un caso clínico concreto no sirve para extrapolar conclusiones a la población general, ya que proporciona la evidencia de menor calidad. Sin embargo, el análisis de un caso excepcional como el presente puede aportar información tan única como únicos son nuestros pacientes y generar hipótesis de trabajo como las mencionadas, pendientes de confirmación por estudios de calidad metodológica superior.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chen H, Sippel RS, O'Dorisio MS, Vinik AI, Lloyd RV, Pacak K. The North American Neuroendocrine Tumor Society consensus guideline for the diagnosis and management of neuroendocrine tumors: pheochromocytoma, paraganglioma, and medullary thyroid cancer. *Pancreas*. 2010;39(6):775-783.
2. Yu R, Nissen NN, Chopra P, Dhall D, Phillips E, Wei M. Diagnosis and treatment of pheochromocytoma in an academic hospital from 1997-2007. *Am J Med*. 2009;122(1):85-95.
3. Bravo EL, Tagle R. Pheochromocytoma: state-of-the-art and future prospects. *Endocr Rev*. 2003 ;24(4): 539-553.

4. Fuertes A. Hipertensión arterial. In: Laso F, ed. *Diagnóstico Diferencial En Medicina Interna*. 3rd ed. Barcelona: Elsevier Ltd; 2013:153-162.
5. Oleaga A, Goni F. Pheochromocytoma: diagnostic and therapeutic update. *Endocrinol Nutr*. 2008;55(5):202-216.
6. Hoffman R. Testing for Drugs of Abuse (DO A). 2017. In: *UpToDate*: <https://www.uptodate.com/contents/testing-for-drugs-of-abuse-doa>.
7. Cabané, TP. Gac, MP. Mariño BJ. Ibacache AL, SA. H MC. Quiste suprarrenal primario. *Rev Chil Cirugía*. 2011;63(6):617.
8. van Berkel A, Lenders JWM, Timmers HJLM. Diagnosis of endocrine disease: Biochemical diagnosis of pheochromocytoma and paraganglioma. *Eur J Endocrinol*. 2014; 170(3): 109-19.

4

¿Se puede curar una infección de 76 años de evolución?

AUTORA:

Belén Níguez Sevilla

Cirugía Ortopédica y Traumatología.

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

César Salcedo Cánovas - Francisco de Prado Campos - Miguel Sáez Soto

Sarah Toledo García - Jesús García García

RESUMEN

En este capítulo presentamos el caso de un paciente con una osteomielitis crónica de tibia de larga evolución, la cual constituye para el cirujano ortopédico uno de los mayores retos terapéuticos existentes. El tratamiento de este tipo de patologías requiere el aislamiento de los patógenos responsables, su sensibilidad a tratamiento antibiótico, un meticuloso desbridamiento de todo el tejido infectado y necrótico y, finalmente, la reconstrucción del hueso y las partes blandas. Sin embargo, las indicaciones no están estandarizadas, y varían según la experiencia y preferencia del cirujano. En nuestro caso, la fijación externa circular permitió realizar un desbridamiento óseo agresivo sin poner en peligro la estabilidad del miembro, y salvando al paciente de la amputación del mismo.

Palabras clave: Osteomielitis crónica, Fijación externa, Antibioterapia, Amputación.

CASO CLÍNICO

Varón de 85 años de edad que como antecedentes personales presentaba cardiopatía isquémica intervenida con doble bypass y 3 stents, síndrome mielodisplásico, y cirugía de artrodesis lumbar por estenosis de canal seis años antes.

Según refería, había presentado dos episodios de osteomielitis en la tibia izquierda a los 9 y 11 años de edad, ambos tratados con antibioterapia oral, y desde entonces había estado asintomático. A los 62 años de edad se le abre una fístula en la cara anteromedial del tercio distal de la pierna, precisando ingreso con antibioterapia intravenosa. Cuatro años más tarde, ante un nuevo episodio, se le realizó un curetaje de la zona afectada de la tibia. Tras ese episodio la fístula no llegó a cerrar. A los 78 años, y debido a un empeoramiento clínico, se toman biopsias para cultivo, aislándose como microorganismos *Bacteroides fragilis* y *Enterococcus faecalis*, e iniciándose tratamiento con metronidazol, que se suspendió a los dos meses, y amoxicilina clavulánico que se mantuvo durante un año. En ese momento se le propuso al paciente un desbridamiento quirúrgico pero lo rechazó, quedando una fístula crónica.

Siete años después el paciente acude de nuevo a su hospital por aumento de dolor y de exudado por la fístula. En los cultivos se aisló *Escherichia coli*, *Proteus mirabilis*, *Enterococcus faecalis* y *Bacteroides ovatus*. En ese momento, dada la edad del paciente y la evolución de su lesión, se le propone la amputación del miembro, pero el paciente la rechaza, por lo que lo derivan a la Unidad del Dolor con una pauta paliativa de amoxicilina clavulánico oral para tratar de disminuir el grado de supuración de la fístula. Ante la falta de mejoría, deciden derivar al paciente a nuestro centro.

A su llegada, el paciente presentaba un déficit cutáneo de aproximadamente 6 cm en la zona anteromedial y distal de la pierna izquierda, con supuración activa. En la radiografía simple observamos una imagen osteolítica en la zona anteromedial del tercio medio-distal de la tibia, con un secuestro óseo en su interior (Figura 1).

También realizamos una tomografía computerizada y una resonancia magnética. En ella se ponía de manifiesto la existencia de una lesión osteolítica en el tercio medio-distal de la tibia, englobando la metáfisis, con proliferación ósea en su interior de aspecto abigarrado, junto con una densidad líquida que se comunicaba con la solución de continuidad cortical y las partes blandas regionales de la cara anterior de la pierna. La osteolisis cortical con comunicación a la piel tenía una extensión aproximada de 6 cm, con una morfología serpenteante y reacción perióstica en la cortical erosionada. No existía una afectación de partes blandas llamativa asociada a la lesión ósea primaria, aunque sí cierto componente inflamatorio activo. Todo ello era compatible con un secuestro óseo en el contexto de una osteomielitis crónica, que clasificamos como un tipo IVC de Cierny-Mader (Tabla 1).



Figura 1. Imágenes clínica y radiológica iniciales.

Tabla 1

Clasificación de Cierny-Mader para las osteomielitis crónicas del adulto (10)

ANATÓMICO		
I	Medular	Endostal.
II	Superficial	Superficie cortical infectada por falta de cobertura.
III	Localizada	Secuestro cortical que puede desbridarse sin comprometer la estabilidad.
IV	Difusa	Cualquiera de las anteriores más inestabilidad mecánica.
FISIOLÓGICO		
A	Normal	Inmunocompetente con buena vascularización.
B	Comprometido	Factores locales o sistémicos que comprometen la inmunidad o cicatrización.
C	Prohibitivo	Discapacidad mínima, morbilidad grave, mal pronóstico de curación.



Figura 2. Fresado de la cavidad ósea y relleno con yeso de París.

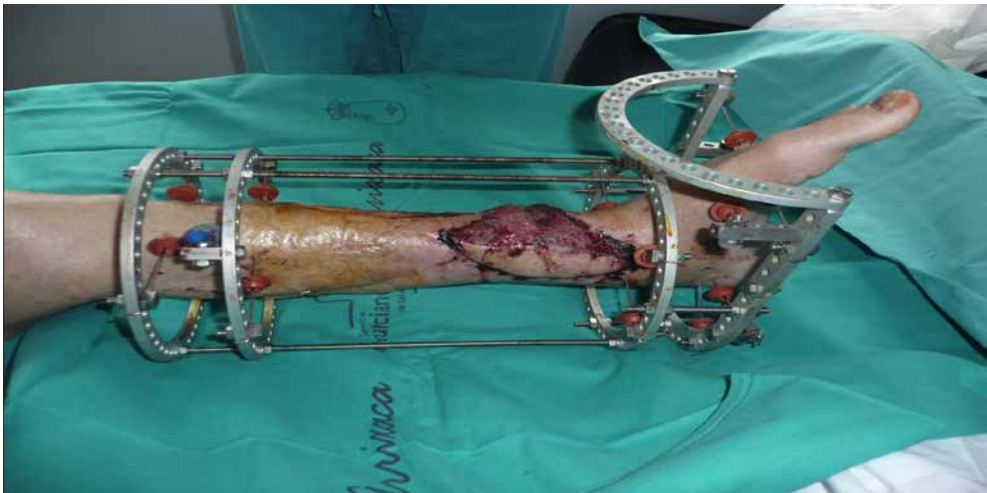


Figura 3. Imagen clínica tras la cirugía de cobertura cutánea.

Como tratamiento quirúrgico realizamos, en primer lugar, un Friedrich de la herida, eliminando los tejidos desvitalizados. Seguidamente desbridamos la cavidad con una fresa esférica hasta obtener un tejido óseo sangrante. Rellenamos la cavidad resultante con yeso de París, formado por sulfato cálcico y gentamicina, que se irá liberando en las 4 semanas siguientes (Figura 2). Como fijación profiláctica utilizamos un fijador externo circular, con tres anillos de dos agujas cada uno, y con un pin en el proximal. Colocamos una herradura en el pie con cuatro agujas a calcáneo, primer y quinto metatarsiano. Finalmente cubrimos la herida con un sistema de presión negativa para estimular su cicatrización.

A los dos meses de la primera cirugía, y tras una evolución satisfactoria del paciente, procedimos al cierre de la herida en colaboración con el servicio de Cirugía



Figura 4. Imágenes clínica y radiológica a los dos años de la cirugía.

Plástica, eligiendo para ello un colgajo sural posterior (Figura 3). Tras esta cirugía, y una vez cicatrizado el colgajo, se autorizó la carga al paciente con el fijador externo, manteniéndose éste durante tres meses.

Dos años después el paciente se encuentra sin dolor, conserva la flexo-extensión del pie, y camina sin tutores. No ha presentado episodios nuevos de supuración. (Figura 4).

DISCUSIÓN

La osteomielitis crónica es una enfermedad de diagnóstico complejo, representando para el cirujano ortopédico uno de los mayores retos terapéuticos existentes. Estos pacientes a menudo requieren un abordaje multidisciplinar que incluye al cirujano ortopédico, al cirujano plástico y al especialista en enfermedades infecciosas.

Una infección de larga evolución suele estar asociada a la necrosis ósea, pero el grado de necrosis es muy variable. La presencia de tejido no viable en un área infectada es el responsable de la cronificación de la enfermedad (1).

El tratamiento antibiótico es un escalón fundamental en la secuencia de tratamiento, y debe ser administrado según el antibiograma. Hay dos vías de administración de antibióticos: por un lado la vía sistémica, utilizada por la mayoría de los especialistas, que está recomendada para periodos de tiempo comprendidos entre 6 y 24 meses (2); por otro lado, la vía directa está basada en materiales usados como vehículos capaces de liberar lentamente el antibiótico. El material más ampliamente usado como vehículo es el cemento de polimetilmetacrilato (3). Otros, como el sulfato cálcico, tienen la ventaja de ser reabsorbibles y permitir el crecimiento de hueso neoformado que irá ocupando la cavidad donde se implante el material (4). Sin embargo, y a pesar de los avances que se han producido en los últimos años en la terapia antimicrobiana, el desbridamiento quirúrgico radical es a día de hoy el factor más determinante para la curación de esta enfermedad.

Los pacientes son a menudo sometidos a múltiples intervenciones quirúrgicas y a un tratamiento antibiótico de larga duración. Sin embargo, a pesar del desbridamiento radical, la antibioterapia sistémica y la cobertura cutánea, la tasa de recidiva alcanza el 30 % (5).

Aunque el término desbridamiento quirúrgico radical es controvertido, una de las recomendaciones más extendida es desbridar el hueso hasta llegar a tejido óseo sano con la aparición de un puntillado hemorrágico (signo de Paprika). Sin embargo, el aspecto macroscópico no siempre representa un tejido sano real. Por otro lado, el examen microscópico del tejido durante la cirugía es un procedimiento muy laborioso y que no está disponible en todos los centros. Hay autores que recomiendan una resección marginal de 5 mm una vez alcanzado el hueso sano (6), mientras otros prefieren resecciones incluso mayores. Sin embargo, no existe discusión en cuanto a que un pequeño remanente de tejido infectado reduce notablemente la tasa de éxito. Éste es el paso más importante del tratamiento de esta entidad, tal y como ocurre en la cirugía oncológica.

Claramente el riesgo de una fractura iatrogénica es alto cuando el desbridamiento reduce el volumen cortical a menos de un 70 % (5). Para prevenirlo, el uso de fijadores externos es uno de los métodos más empleados. Una escayola sería una alternativa, pero dificulta notablemente la curación de la herida, además de requerir largos periodos de inmovilización de las articulaciones adyacentes, con la rigidez consecuen- te. La fijación interna es otra alternativa, pero requiere la introducción de un cuerpo extraño en un área infectada. En otras palabras, la fijación externa es el método ideal para evitar una fractura patológica tras un desbridamiento extenso. Además, este tipo de fijadores pueden extenderse, si fuera necesario, a segmentos óseos vecinos puenteando una articulación de forma provisional, especialmente en el tratamiento de osteomielitis periarticulares.

Dentro de las distintas modalidades de fijadores, el fijador circular de tipo Ilizarov otorga la estabilidad suficiente para permitir la carga precoz. Además, en pacientes con grandes resecciones, se puede realizar con este mismo fijador una osteogénesis a distracción para recuperar la longitud del miembro (7-8). El transporte óseo según técnica de Ilizarov es otra opción para el tratamiento de los defectos óseos (9).

CONCLUSIÓN

La osteomielitis crónica requiere una evaluación y un manejo terapéutico cuidadoso. Un tratamiento exitoso de una osteomielitis refractaria de tibia requiere dedicación y perseverancia por parte tanto de los médicos como del paciente. Es posible conseguir buenos resultados en la mayoría de los casos empleando un desbridamiento extenso, antibioterapia, cobertura cutánea, y fijación externa circular para evitar una posible fractura patológica, teniendo además la posibilidad de restaurar la longitud del miembro cuando sea necesario.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lew DP, Waldvogel FA. Osteomyelitis. *Lancet*. 2004; 364:369-79.
2. Bernard L, Waldvogel FA, Lew DP. Treatment of osteomyelitis and septic arthritis. In: Hooper DC, Rubinstein E (eds). *Quinolone Antimicrobial Agents*, 3^{ed}. Washington; 2012. p 251-258.
3. Zalavras CG, Patzakis MJ, Holtom P. Local antibiotic therapy in the treatment of open fractures and osteomyelitis. *Clin Orthop*. 2004; 427:86-93.
4. McKee MD, Wild LM, Schemitsch EH, Waddell JP. The use of an antibiotic-impregnated, osteoconductive, bioabsorbable bone substitute in the treatment of infected long bone defects: early results of a prospective trial. *J Orthop Trauma*. 2002; 16:622-7.
5. Tetsworth K, Cierny G. Osteomyelitis debridement techniques. *Clin Orthop*. 1999; 360:87-96.
6. Simpson AH, Deakin M, Latham JM. Chronic osteomyelitis. The effect of the extent of surgical resection on infection-free survival. *J Bone Joint Surg*. 2001; 83-B:403-7.
7. Dendrinos GK, Kontos S, Lyritis E. Use of the Ilizarov technique for treatment of non-union of the tibia associated with infection. *J Bone Joint Surg*. 1995;77-A:835-46.
8. Marsh JL, Prokuski L, Biermann JS. Chronic infected tibial nonunions with bone loss. Conventional techniques versus bone transport. *Clin Orthop*. 1994; 301:139-46.

9. Kücükaya M, Kabukcuoglu Y, Tezer M, Kuzgun U. Management of childhood chronic tibial osteomyelitis with the Ilizarov method. *J Pediatr Orthop.* 2002; 22:632-7.
10. Cierny G 3rd, Mader JT, Penninck JJ. A clinical staging system for adult osteomyelitis. *Clin Orthop Relat Res.* 2003; 414:7-24.

5

Síncope: una patología frecuente con un desenlace inusual

AUTOR:

Ginés Elvira Ruiz

Servicio de Cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Bertold Gunnar Leithold¹ - Javier Pérez Copete¹ - María Dolores Jiménez Lucas²

Antonio Castillo García³ - María Isabel Ortuño Moreno⁴

1 Servicio de cardiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

2 Servicio de oncología médica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

3 Servicio de radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

4 Servicio de anatomía patológica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESUMEN

El síncope es un motivo de consulta frecuente en los servicios de urgencias. Se define como una pérdida de consciencia transitoria, con recuperación espontánea completa y debida a una hipoperfusión cerebral transitoria (1). Su etiología es múltiple, pudiendo variar desde mecanismos de buen pronóstico en el caso del síncope neuromediado u ortostático, hasta patologías de gran gravedad y riesgo vital en el caso de síncope cardiogénico. Es por ello de gran importancia realizar una valoración y estratificación adecuadas con el fin de estimar el riesgo de causas potencialmente graves y tratables en estos pacientes. Presentamos el caso de una paciente que consulta en urgencias por síncope de esfuerzo debido a una patología poco habitual.

Palabras clave: síncope, tumor cardiaco, metástasis cardiaca, carcinosarcoma.

CASO CLÍNICO

Mujer de 61 años que consulta en urgencias por episodio brusco de pérdida de consciencia mientras caminaba. Negaba pródromos, palpitaciones o dolor torácico asociado antes o tras el episodio. Tampoco presentó traumatismo craneoencefálico relevante. Según los testigos la pérdida de consciencia se autolimitó a menos de 1 minuto, sin presentar movimientos anormales ni relajación de esfínteres y recuperándose completamente y sin secuelas. La paciente no tenía antecedentes de cardiopatía conocida ni tenía factores de riesgo cardiovascular más allá de la edad. Como antecedentes destacaba un hipotidoidismo en tratamiento sustitutivo y un carcinosarcoma de endometrio estadio IA diagnosticado 9 meses antes que fue tratado con cirugía (histerectomía total y doble anexectomía) sin quimioterapia adyuvante, encontrándose libre de enfermedad en última revisión. A su llegada a urgencias la paciente se encontraba consciente y orientada, sin focalidad neurológica, bien perfundida, con tensión arterial de 110/65 mmHg, frecuencia cardiaca de 75 lpm, auscultación cardiaca rítmica con soplo sistólico eyectivo IV/VI de predominio en foco aórtico y en borde esternal izquierdo, auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado sin ruidos sobreañadidos, abdomen blando, depresible y no doloroso y miembros inferiores sin edemas, con pulsos simétricos presentes y sin signos de trombosis venosa profunda. El electrocardiograma, radiografía de tórax y analítica fueron normales. Ante las características del síncope se solicitó angioTC de arterias pulmonares que descartó tromboembolismo pulmonar pero evidenció una masa intraventricular izquierda. Ante este hallazgo se realizó un ecocardiograma transtorácico que confirmó la presencia de una masa intraventricular izquierda de ecogenicidad similar al miocardio, con diámetros máximos de 53 x 27 mm, dependiente de septo interventricular con inserción en septo medio y protrusión en tracto de salida ventricular traspasando el plano valvular aórtico en sístole y generando una obstrucción fija y severa con gradiente sistólico de hasta 70 mmHg (figuras 1 y 2). Fue presentada en sesión medico-quirúrgica decidiéndose intervención que se realizó mediante esternotomía media con resección completa de la masa a través de raíz aórtica. La evolución postoperatoria fue satisfactoria. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica (figura 3) informó de sarcoma de alto grado con diferenciación muscular, compatible con metástasis de carcinosarcoma uterino. Tras ecocardiograma de control sin masa residual y que descartó complicaciones postquirúrgicas la paciente fue dada de alta para seguimiento ambulatorio por parte de oncología médica para inicio de tratamiento quimioterápico.

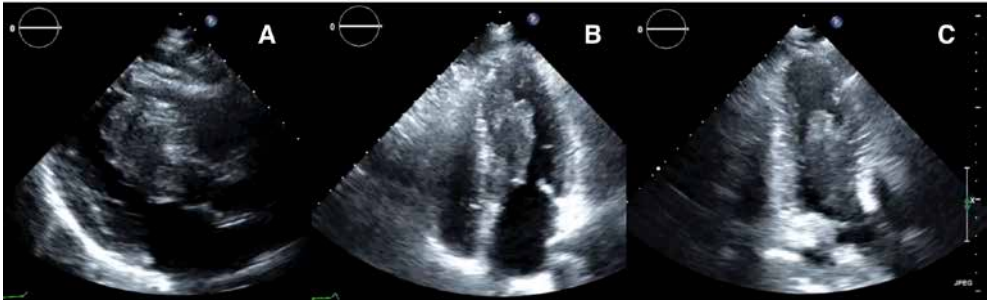


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico: masa intraventricular izquierda de ecogenicidad similar al miocardio, con diámetros máximos de 53 x 27 mm, dependiente de septo interventricular con inserción en septo medio y protrusión en tracto de salida traspasando el plano valvular aórtico en sístole. A: plano paraesternal eje largo; B: plano apical de 4 cámaras; C: plano apical de 3 cámaras.

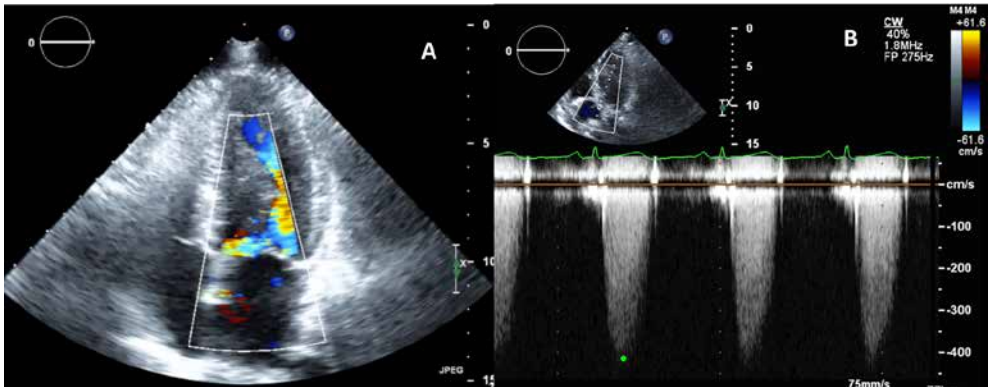


Figura 2. Obstrucción severa en tracto de salida de ventrículo izquierdo (TSVI). A: con doppler color se observa importante aceleración y turbulencia del flujo en TSVI. B: doppler continuo que permite cuantificar un gradiente sistólico subvalvular de hasta 70 mmHg.

DISCUSIÓN

Debido a la gran variedad etiológica del síncope y a la importancia pronóstica del síncope cardiogénico, es fundamental una adecuada valoración del paciente que consulta por este motivo, por lo que los médicos que se enfrentan a esta patología en su práctica clínica habitual deben ser conocedores tanto de las patologías que deben incluir en su amplio diagnóstico diferencial como de los criterios de riesgo (tabla 1) que deben hacer sospechar una causa cardíaca, no solo para evitar el infradiagnóstico de causas potencialmente letales, sino también para evitar sobre-actuar ante pacientes con causas benignas (2), que son la mayoría (3). En la mayoría

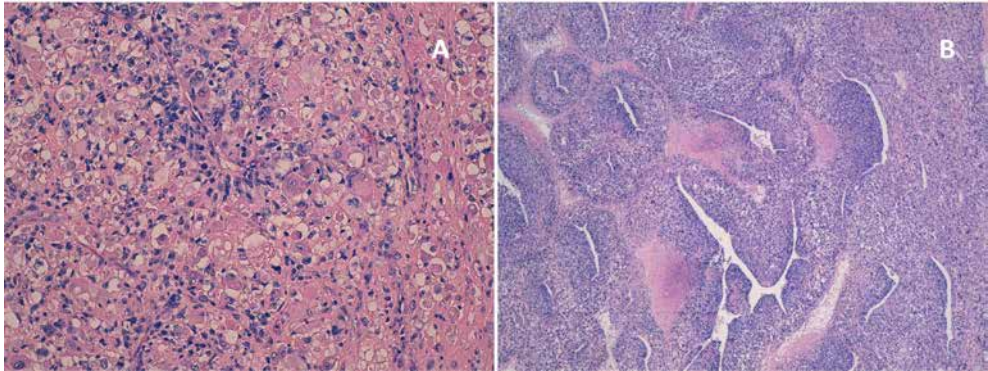


Figura 3. Proliferación mesenquimal de alta densidad celular, fusiforme, en áreas con células de aspecto rabdoide (citoplasma amplio eosinófilo y núcleo desplazado hacia fuera), con pleomorfismo moderado, en áreas severo, con índice mitótico alto y áreas de necrosis. A: células rabdoideas; B: áreas de necrosis.

de las ocasiones, una correcta anamnesis y exploración física junto con pruebas complementarias ampliamente disponibles como un electrocardiograma son suficientes para estratificar adecuadamente a estos pacientes y seleccionar aquellos de alto riesgo. En nuestro caso, las características del síncope (de esfuerzo) y la explora-

Tabla 1

Criterios de riesgo que sugieren etiología cardíaca

Antecedentes familiares de muerte súbita inexplicada a edad joven
Cardiopatía isquémica o disfunción sistólica severa (FE < 35 %)
Síncope durante el esfuerzo o en decúbito
Palpitaciones que preceden al episodio sincopal
Presencia de insuficiencia cardíaca y/o exploración física cardiológica anormal
Episodios de TVNS
Bloqueo bifascicular (BRI o BRD más HBA o HBP) o QRS > 120 ms.
Preexcitación
Intervalo QT largo o corto
ECG con patrón de Brugada

FE: fracción de eyección; BRD: bloqueo de rama derecha; BRI: bloqueo de rama izquierda; HBA: hemibloqueo anterior; HBP: hemibloqueo posterior; TVNS: taquicardia ventricular no sostenida; ECG: electrocardiograma. Adaptado de (2).

Tabla 2
Tumores cardiacos más frecuentes

PRIMARIOS	
BENIGNOS (75 %)	MALIGNOS (25 %)
Mixoma Fibroelastoma papilar Lipoma. Rabdomioma Fibroma Teratoma Hamartoma Paraganglioma * Mesotelioma *	Sarcomas (angiosaroma, rabdomiosarcoma, fibrosarcoma, leiomiomasarcoma, liposarcoma) Linfomas primarios
METASTÁSICOS	
Tumores sólidos: melanoma, pulmón, mama, sarcomas de partes blandas, esófago, tiroides. Leucemia y linfoma.	

* pueden ser benignos o malignos.

ción física (soplo sistólico eyectivo no conocido previamente) bastaban para tener un alto grado de sospecha de un origen cardiaco de la clínica y establecer indicación de ingreso y pruebas complementarias adicionales para completar el estudio. Los tumores cardiacos (tabla 2) son una causa poco frecuente de síncope. Cuando lo son, el mecanismo suele ser obstructivo, como en nuestro caso, y depende de la localización del mismo, si bien también puede deberse a otros mecanismos como arritmias, derrame pericárdico con taponamiento o embolismo pulmonar. Pueden dividirse en primarios, muy poco frecuentes (4) y entre los que el mixoma es el más frecuente y el primero a considerar, si bien su localización más frecuente es auricular izquierda (80 %) o derecha (5); y metastásicos, mucho más frecuentes (6), especialmente en pacientes con historia oncológica previa, y con afectación cardiaca por diversos mecanismos que incluyen diseminación hematógica, invasión directa por contigüidad o crecimiento través de vena cava y extensión hacia aurícula derecha (7). El diagnóstico requiere de pruebas de imagen entre las que destacan la ecocardiografía, la resonancia magnética y la tomografía computerizada, y el tratamiento, dependiendo de la localización, la clínica y las características del paciente suele incluir la resección quirúrgica con actitud paliativa o incluso para prolongar la supervivencia (8-9).

BIBLIOGRAFÍA

1. Soteriades ES, Evans JC, Larson MG, Chen MH, Chen L, Benjamin EJ, et al. Incidence and prognosis of syncope. *N Engl J Med*. 2002;347:878-85.
2. Moya-i-Mitjans A, Rivas-Gándara, Sarrias-Mercè A, Pérez-Rodón J, Roca-Luque I. Síncope, *Rev Esp Cardiol*. 2012;65(8):755.765.
3. Baron-Esquivias G, Martínez-Alday J, Martín A, Moya A, García-Civera R, Paz López-Chicharro M, et al. Epidemiological characteristics and diagnostic approach in patients admitted to the emergency room for transient loss of consciousness: Group for Syncope Study in the Emergency Room (GESINUR) study. *Europace*. 2010;12:869-76.
4. Reyen K. Frequency of primary tumours of the heart. *Am J Cardiol* 1996; 77:107.
5. Vander Salm TJ. Unusual primary tumors of the heart. *Semin Thorac Cardiovasc Surg*. 2000;12(2):89.
6. Lam KY, Dickens P, Chan AC. Tumors of the heart. A 20-year experience with a review of 12,485 consecutive autopsies. *Arch Pathol Lab Med*. 1993;117(10):1027.
7. Longo R, Mocini D, Santini M, Giannantoni P, Carillio G, Torino F, et al. Unusual sites of metastatic malignancy: case 1. Cardiac metastasis in hepatocellular carcinoma. *J Clin Oncol*. 2004;22(24):5012.
8. Messner G, Harting MT, Russo P, Gregoric ID, Mukhopadhyay M, Flamm SD, Frazier OH. Surgical management of metastatic melanoma to the ventricle. *Tex Heart Inst J*. 2003;30(3):218.
9. Labib SB, Schick EC Jr, Isner JM. Obstruction of right ventricular outflow tract caused by intracavitary metastatic disease: analysis of 14 cases. *J Am Coll Cardiol*. 1992;19(7):1664.

6

No hay que fiarse de las apariencias: fascitis necrotizante por apendicitis aguda perforada en paciente ingresado por reagudización de EPOC

AUTOR:

Diego Flores Funes

R2 Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Universitario Morales Meseguer, Murcia, España.

RESTO DE AUTORES:

Elena González Sánchez-Migallón - Miguel Ángel Jiménez Ballester - Joana Aina Miguel Perelló
Bruno De Andrés García - José Luis Aguayo Albasini

RESUMEN:

Introducción: La fascitis necrotizante del muslo por apendicitis aguda es una complicación muy rara y potencialmente mortal, especialmente en el anciano.

Caso clínico: Varón de 84 años que ingresa por exacerbación de enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Presenta dolor en región inguinal derecha de una semana de evolución. A las 48 horas, comienza con signos de celulitis y crepitación en muslo derecho. Se realiza TC abdomino-pélvico, observándose apendicitis retrocecal perforada, con miositis-abscesificación del psoas-ilíaco y fascitis necrotizante en muslo derecho. Se decide cirugía urgente, realizándose resección ileocecal y anastomosis primaria, lavado peritoneal, drenaje aspirativo en ángulo parietocólico, y 3 incisiones en raíz del muslo derecho. Éxito por shock séptico en 9º día postoperatorio.

Discusión: La apendicitis aguda en el anciano conlleva un aumento de morbimortalidad debido, entre otros factores, al retraso diagnóstico. La aparición de celulitis en región inguinal y porción proximal del muslo debe hacer descartar un origen séptico intraabdominal.

Palabras clave (DeCS): Apendicitis, fascitis necrotizante, absceso abdominal, shock séptico.

INTRODUCCIÓN

La apendicitis en el anciano, aunque es poco frecuente (tan sólo el 4.3 % del total de casos de apendicitis) (1), supone una patología importante en este grupo de pacientes. Ello se debe principalmente al retraso diagnóstico: se calcula que tan sólo un 17 % de las apendicitis en el anciano presenta los síntomas clásicos (2), y que el diagnóstico se realiza de forma tardía hasta en un 54 % de los casos (3). La principal consecuencia es una mayor tasa de apendicitis complicada y de la estancia hospitalaria, con el consiguiente aumento de la morbimortalidad (2,4).

Una de las complicaciones mayores de la apendicitis, aunque extremadamente rara (5), es la perforación apendicular con extensión de la infección a través de la pared posterior del abdomen por disección del músculo psoas, desencadenando una fascitis necrotizante regional cuya consecuencia puede ser fatal. En el anciano, un aumento en el retraso diagnóstico, la descompensación de su patología crónica de base debido al proceso séptico (que puede confundir y centrar la atención del clínico), y la presencia de factores de riesgo propios de la edad (1, propician la aparición de este tipo de complicaciones.

Presentamos un caso muy raro de un paciente anciano que ingresó en nuestro hospital catalogado de reagudización de su Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC), y que acabó diagnosticándosele a los 2 días de apendicitis perforada con fascitis necrotizante de la región inguinal y muslo derecho.

CASO CLÍNICO

Varón de 84 años, con antecedentes de enfermedad de Alzheimer con deterioro cognitivo moderado, insuficiencia renal crónica, y EPOC tipo enfisema con repetidos ingresos por reagudización. El paciente es traído por su familia a urgencias por empeoramiento de su disnea habitual. También refiere dolor en región inguinal derecha de una semana de evolución. El paciente ingresa en el hospital con juicio clínico de probable exacerbación del EPOC y tratado con ventilación mecánica no invasiva. Durante su estancia en planta presenta evolución tórpida, presentando al segundo día taquipnea con celulitis y crepitación en región proximal de muslo derecho. Analíticamente destaca una urea de 171.0 mg/dL, creatinina de 1.94 mg/dL, leucocitosis de $20.9 \times 10^9/L$, con 95 % de polimorfonucleares, y pH de 7.29 con pCO_2 de 50.9, HCO_3 de 24.0, y un lactato de 1.8 u Int/L. Se realiza TAC abdomino-pélvico sin contraste (por la afectación renal del paciente), encontrando hallazgos sugestivos de apendicitis retrocecal perforada al espacio del músculo psoas derecho (figura 1) con miositis-abs-



Figura 1. TAC abdomino-pélvico sin contraste (corte a nivel de fosa iliaca derecha), donde se muestra apendicitis retrocecal perforada (flecha) con cambios inflamatorios a nivel del músculo psoas derecho.

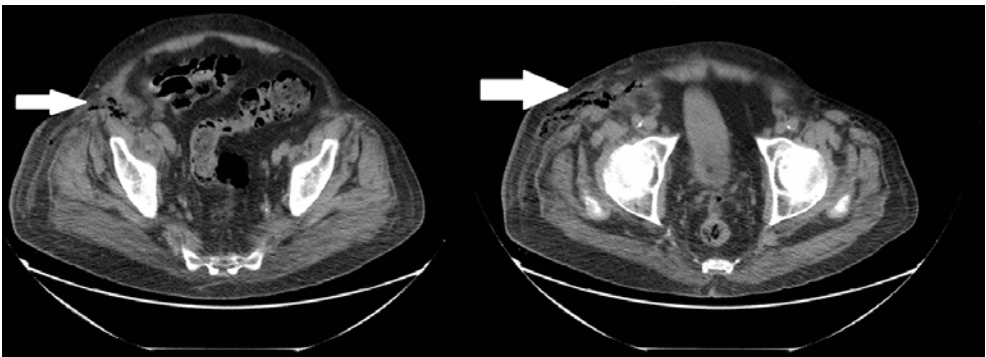


Figura 2. TAC abdomino-pélvico sin contraste (corte izquierdo a nivel de pala iliaca, corte derecho a nivel de articulación femoro-acetabular). Se observa la presencia de gas (flechas) a nivel de musculatura inguinal y muslo derecho proximal, así como en el tejido celular subcutáneo, compatible con fascitis-miositis necrotizante.

cesificación del mismo y fascitis necrotizante por extensión de la infección al muslo (figura 2).

Ante hallazgos, se inicia tratamiento antibiótico intravenoso con piperacilina-tazobactam, y se decide intervención quirúrgica urgente mediante laparotomía media, objetivándose tumoración pétreo inflamatoria retrocecal adherida al peritoneo con perforación dirigida hacia cara interna del músculo psoas-íliaco derecho, que se encuentra tumefacto e inflamado. Se procede a resección ileocecal con anastomosis primaria, lavado abundante de la cavidad, y 3 incisiones en la raíz del muslo derecho, con salida de abundante exudado purulento. Se realiza desbridamiento regional, y se conectan las incisiones entre sí y con la cavidad peritoneal a través de drenajes tipo Penrose.

Tras la intervención, el paciente ingresa en la Unidad de Cuidados intensivos, donde en las primeras horas de ingreso presenta hipotensión y oligoanuria que requiere tratamiento con noradrenalina. En los días sucesivos existe mejoría de la función renal. Al 3º día postoperatorio se produce un aumento de las cifras de leucocitos (hasta $35 \times 10^9/L$), por lo que se decide TC de control donde se observa colección en lecho quirúrgico. Ante hallazgo, se coloca drenaje percutáneo guiado por TC, con mejoría clínica desde entonces y resolución en TC de control a las 48 horas. En los cultivos quirúrgicos se objetiva enterococcus faecium y candida famata, y en la colección postquirúrgica Streptococcus salivarius, enterococcus faecalis, Porphyromonas spp y Prevotella, por lo que se añade al tratamiento antibiótico linezolid y fluconazol. Los hemocultivos fueron en todo momento negativos. En el 6º día postoperatorio comienza a salir material fecaloideo por los drenajes a través de las incisiones de drenajes, con deterioro clínico progresivo y tendencia a la hipotensión a pesar de drogas vasoactivas, por lo que se decide conjuntamente con la familia no tomar más medidas invasivas, falleciendo el paciente en el 9º día postoperatorio.

DISCUSIÓN

La fascitis necrotizante es, como se ha comentado anteriormente, una complicación muy rara de la apendicitis aguda perforada, habiendo documentados menos de 20 casos clínicos en toda la literatura de habla inglesa (5,6). La edad de presentación varía en los casos publicados, aunque llama la atención que la mayoría de ellos son pacientes mayores de 50 años. Esto podría deberse a la presencia de factores de riesgo que propician el enmascaramiento diagnóstico y la progresión más rápida del proceso infeccioso, como la diabetes, la obesidad o la desnutrición, la historia previa de malignidad, el trauma menor o las punciones intramusculares o subcutáneas

(que pueden confundir al clínico al suponer que ésta es la puerta de entrada de la infección) (1,7). Además, en los pacientes de más edad, tanto la historia clínica (por alteraciones cognitivas) como la exploración física (disminución de la defensa abdominal, dificultad para hacer fiebre) es más complicada y confusa. Se estima que el 30 % de los mayores de 80 años con cirugía urgente abdominal no presentan fiebre ni leucocitosis (3). A esto hay que añadir que en algunas ocasiones, la reagudización de la patología de base del paciente puede enmascarar el auténtico origen del deterioro clínico, como la aparición de un síndrome coronario (8), o una reagudización de EPOC, como ocurre en el caso expuesto en este trabajo. Sin duda, la aparición de sintomatología respiratoria en un paciente de edad avanzada con antecedentes de EPOC, y la focalización del tratamiento sin descartar otros focos fue un factor de confusión clave, que retrasó 48 horas el diagnóstico definitivo.

La consecuencia más importante de no frenar la evolución natural de la apendicitis aguda es la perforación apendicular, con peritonitis local o difusa. Así, en el paciente anciano, existe un 72 % de perforaciones apendiculares en comparación con menos del 25 % en pacientes jóvenes (2), lo que se acompaña de una morbilidad entre 5 y 8 veces superior que los casos con menor edad (2,3). En este estudio retrospectivo de base poblacional, el riesgo de perforación apendicular aumenta con los días de evolución, siendo del 28 % en el 1º día, 33,3 % en el segundo día, y 78 % en el 8º día (9). Estos datos reafirman la importancia del diagnóstico y tratamiento precoz de esta patología, más importante aún en el paciente anciano deteriorado.

Ante la presencia de hallazgos de celulitis acompañado de bullas y crepitación en hemiabdomen inferior o en regiones inguinales, o un dolor abdominal agudo de origen no filiado en un paciente anciano, la prueba de elección debe ser la TAC (1,5), si bien la resonancia magnética, disponible en algunos sitios de urgencia (6), puede aportar información adicional en lo que se refiere a la valoración de las partes blandas. Aunque idealmente se prefiere utilizar contraste intravenoso, muchas veces esto no es posible debido a la afectación renal de estos pacientes (2,3). Incluso con el fracaso renal, la realización de TAC sin contraste permite ver cambios inflamatorios y su extensión, y sobre todo, el gas que indica gangrena gaseosa. Para reafirmar la utilidad de la TAC sin contraste, Millet et al (10), observaron que la realización del mismo a todos los mayores de 75 años con sospecha de abdomen agudo, permite un aumento de la eficacia diagnóstica del 9 %, y una mejoría en el tratamiento del 7 %. En nuestro caso, la realización de esta prueba permitió un diagnóstico exacto del proceso patológico y una intervención quirúrgica temprana, en la misma mañana de la realización de la prueba.

En cuanto a la microbiología de la fascitis necrotizante, ésta puede ser polimicrobiana (la mayoría de los casos), o monomicrobiana, siendo el estreptococo el causante

en un 15 % de los casos (6). Cuando el origen es un foco abdominal, lo más frecuente es que la flora esté compuesta por varios tipos de bacterias, fundamentalmente Gram negativas y anaerobias (Bacterioides y Clostridium), aunque también pueden aparecer enterococos Gram positivos intestinales. En nuestro caso la aparición de esta flora se vio acompañada de un estreptococo no piogénico (*Streptococcus salivarius*). Dicha bacteria, más común en boca y vías respiratorias altas, es un patógeno oportunista, por lo que no lo consideramos un ente con suficiente fuerza para causar el deterioro. También llama la atención la negatividad de los hemocultivos, si bien el inicio precoz de la antibioticoterapia podría ser la causa de la no detección de la bacteriemia.

El tratamiento de la fascitis necrotizante debe ser temprano y agresivo, con el inicio precoz de antibioticoterapia de amplio espectro, y la realización, tras la estabilización del paciente, de un drenaje y desbridamiento amplio de toda la zona afectada, y el control del foco (bien con apendicectomía, resección ileocecal o hemicolectomía derecha, según el grado de afectación intestinal) (1,5). Sin embargo, incluso con el mejor tratamiento, la mortalidad de la fascitis necrotizante supera el 13 % en algunas series (5). Tanto en nuestro caso, como en el 30-40 % de los pacientes encontrados en la literatura con fascitis necrotizante con origen en una apendicitis perforada, el suceso final fue el fallecimiento del paciente, lo que indica la potencial gravedad que puede tener esta complicación, incrementando en más del doble la mortalidad respecto a una fascitis necrotizante de otro origen. Y sin duda pensamos que el factor común en todos estos casos es el retraso del diagnóstico y tratamiento, que permite la evolución natural a la perforación del apéndice, con las fatídicas consecuencias.

Como conclusión final, podemos decir que la apendicitis aguda en el anciano, debido a su situación basal y la clínica atípica, sufre un retraso en el diagnóstico en más de la mitad de casos, por lo que en todo paciente mayor con clínica atípica y signos sépticos siempre se debe descartar el foco abdominal. Y ante la aparición súbita de una celulitis en FID, región lumbar o inguinal derecha debe ponernos en alerta y hacernos descartar siempre una patología intraabdominal como causa de una infección grave de partes blandas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Tsimogianni AM, Flevari A, Betrosian A, Sarridou D, Andrianakis I, Douzinas E, et al. Fasciitis and Septic Shock Complicating Retrocecal Appendicitis. *Am J Med Sci*. 2012; 343(2): 168–70.
2. Magidson PD, Martinez JP. Abdominal Pain in the Geriatric Patient. *Emerg Med Clin North Am*. 2016; 34(3): 559–74.

3. Leuthauser A, McVane B. Abdominal Pain in the Geriatric Patient. *Emerg Med Clin North Am.* 2016; 34(2): 363–75.
4. Zbierska K, Kenig J, Lasek A, Rubinkiewicz M, Wałęga P. Differences in the Clinical Course of Acute Appendicitis in the Elderly in Comparison to Younger Population. *Polish J Surg.* 2016; 88(3): 142–6.
5. Hua J, Yao L, He Z-G, Xu B, Song Z-S. Necrotizing fasciitis caused by perforated appendicitis: a case report. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015; 8(3): 3334–8.
6. Tsimogianni AM, Flevari A, Betrosian A, Sarridou D, Andrianakis I, Douzinas E, et al. Fasciitis and Septic Shock Complicating Retrocecal Appendicitis. *Am J Med Sci.* 2012; 343(2): 168–70.
7. Ukkonen M, Kivivuori A, Rantanen T, Paajanen H. Emergency Abdominal Operations in the Elderly: A Multivariate Regression Analysis of 430 Consecutive Patients with Acute Abdomen. *World J Surg.* 2015 25; 39(12): 2854–61.
8. Agaba EA, Goon P, Pushdary K, Wong LS. Perforated Appendicitis in the Elderly Masquerading as Acute Coronary Syndrome. *Surg Infect (Larchmt).* 2004; 5(2): 195–9.
9. Papandria D, Goldstein SD, Rhee D, Salazar JH, Arlikar J, Gorgy A, et al. Risk of perforation increases with delay in recognition and surgery for acute appendicitis. *J Surg Res.* 2013; 184(2): 723–9.
10. Millet I, Sebbane M, Molinari N, Pages-Bouic E, Curros-Doyon F, Riou B, et al. Systematic unenhanced CT for acute abdominal symptoms in the elderly patients improves both emergency department diagnosis and prompt clinical management. *Eur Radiol.* 2017; 27: 868-877.

7

Síndrome antifosfolípido seronegativo: "como las meigas"

AUTORA:

María Julia Hernández Vidal

Residente del Hospital General Universitario Morales Meseguer.

RESTO DE AUTORES:

**Jesús Lozano Herrero - M^a Teresa Herranz Marín - Javier Pagán Escribano
Miguel Martín Cascón - Cristina Trasancos Escura**

RESUMEN:

Describimos el caso de una paciente de 32 años con síndrome antifosfolípido (SAF) seronegativo secundario a lupus eritematoso sistémico (LES) que debutó con infartos cerebrales asociado a foramen oval permeable. Se completó el estudio con los anticuerpos antifosfolípidos incluidos y no incluidos en los criterios diagnósticos actuales sin que ninguno resultara positivo. Ante la sospecha diagnóstica, se inició anticoagulación dado el alto riesgo de recurrencias de los pacientes con este síndrome y se realizó cierre percutáneo de la alteración cardíaca. Desde que se acuñara el término de SAF seronegativo en 2003 son varios los casos descritos, publicándose recientemente la única serie conocida hasta el momento donde se recogen características y manifestaciones clínicas de los pacientes. No se encontraron diferencias entre pacientes SAF con aPL positivos y SAF seronegativos, remarcando la importancia de manifestaciones clínicas para el correcto manejo de estos pacientes independientemente de los anticuerpos.

Palabras clave: síndrome antifosfolípido seronegativo, anticuerpos antifosfolípidos, infartos cerebrales múltiples, foramen oval permeable.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 32 años fumadora de 20 cigarrillos al día. Entre sus antecedentes destacaba al menos un episodio transitorio de tumefacción en miembro inferior izquierdo (no se realizó ecografía doppler), y dos episodios de exantema fotosensible por los que no consultó. No había tenido abortos y no tenía antecedentes familiares de trombosis. Tomaba anticonceptivos orales (etinilestradiol/desogestrel) como único tratamiento crónico.

Diez días antes del ingreso en nuestro hospital presentó episodio de disfasia brusca fluctuante mientras realizaba ejercicio físico intenso. Ingresó a cargo de Neurología realizándose varias pruebas de imagen: TAC simple y TAC perfusión, resonancia magnética cerebral, angioTAC de arterias cerebrales y troncos supraaórticos con hallazgos de ictus isquémico agudo fronto-temporo-parietal izquierdo e infartos cerebrales múltiples crónicos de distinta localización (infarto frontal derecho subagudo-crónico e infartos lacunares crónicos en caudado y tálamo derecho y en hemisferios cerebelosos) (fig.1). Se realizó además ecocardiografía y ecografía doppler transcraneal que puso de manifiesto la presencia de foramen oval permeable con aneurisma del septo que provocaba un shunt intracardiaco derecha-izquierda de grado hemodinámicamente masivo con las maniobras de Valsalva. La paciente quedó asintomática a las pocas horas de ingreso y fue dada de alta en tratamiento con ácido acetilsalicílico 100 mg al día y recomendando la suspensión del hábito tabáquico y la toma de anticonceptivos orales. Se derivó a consultas de Cardiología para cierre de foramen oval permeable.

A las 72 horas del alta consultó en el servicio de Urgencias por dolor costal izquierdo de características pleuríticas y fiebre de hasta 38,8 °C sin otros síntomas asociados de dos días de evolución. En la *exploración física* en planta la paciente estaba apirética (en Urgencias se recogió temperatura de 37,5 °C), normotensa y con frecuencia cardíaca normal. Presentaba taquipnea (frecuencia respiratoria 28 rpm) sin hipoxemia ni trabajo respiratorio con buen estado general. En la auscultación cardíaca se percibió un soplo sistólico I/VI en el ápex que aumentaba con la presión isométrica y en la auscultación pulmonar disminución del murmullo vesicular en la región subescapular e infraaxilar izquierda con soplo tubárico, broncofonía y pectoriloquia áfona. No se auscultó roce pleural. El resto de la exploración por sistemas fue anodina. En la *radiografía de tórax* se evidenció pequeño derrame pleural bilateral con sutil infiltrado subyacente en la base izquierda. En el *análisis sanguíneo* destacó una hipoalbuminemia con hemograma, función renal, hepática, gasometría venosa y coagulación normales. En el *análisis básico de orina* se detectó microhematuria y proteinuria que se confirmó en orina de 24 horas (0,75 g/24 h). La antigenuria de *Legionella pneumophila* y *S.pneumo-*

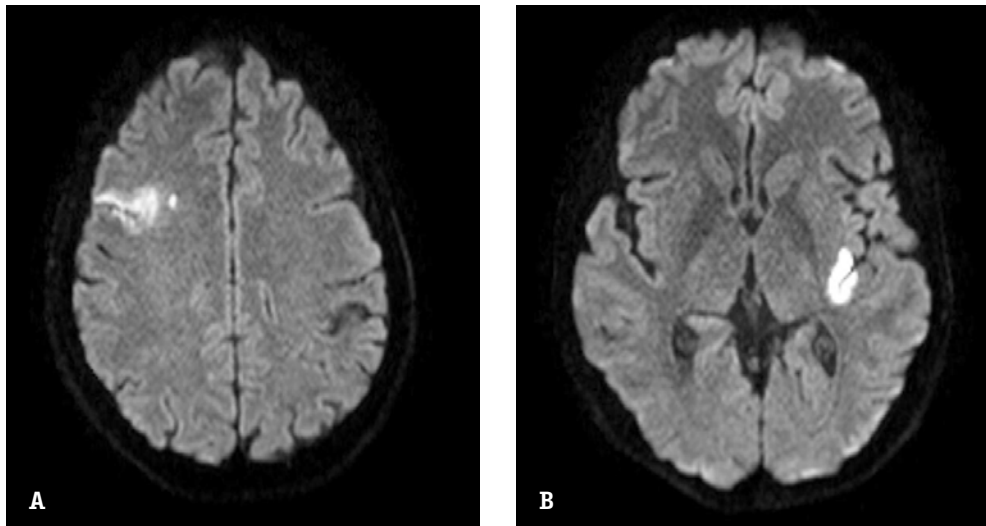


Figura 1. Resonancia cerebral con difusión. A. Se objetiva lesión hiperintensa con caída de la señal localizada en porción posterior de la corteza insular compatibles con ictus agudo en territorio de la arteria cerebral media (ACM) izquierda. B. Se objetiva lesión hiperintensa sin caída de la señal en giro frontal medio derecho atribuible a ictus subagudo-crónico de ramas de la arteria cerebral media derecha.

niae así como la serología de VIH y *Borrelia* fueron negativas, mientras que la serología de lúes resultó falsamente positiva (RPR positiva a títulos bajos $\frac{1}{4}$ con TPHA negativo). Se realizó *angioTAC pulmonar y renal* que descartó defectos de repleción en arterias pulmonares y renales pero objetivó cicatriz profunda en la cortical externa del polo inferior del riñón izquierdo sugestiva de posible infarto renal antiguo. Con el diagnóstico de neumonía izquierda de adquisición nosocomial se inició tratamiento antibiótico empírico con meropenem y azitromicina, con buena evolución clínica y radiológica. Ante la sospecha de trombofilia (paciente joven con ictus isquémicos recurrentes de perfil embólico, infarto renal y probable trombosis venosa profunda con foramen oval permeable) se consultó el caso con Unidad de Enfermedades sistémicas. El *análisis de autoinmunidad* mostró ANA 1/640 patrón moteado con C3 disminuido (0.8 g/L) y antiDNA, ENAs, ANCA, anticardiolipinas IgG e IgM, anticoagulante lúpico, antibetaglicoproteína 2 (AB2GP1), anticuerpos antifosfatidiletanolamina, fosfatidilinositol, fosfatidilserina, anexina 5 y protrombina negativos o normales. Se solicitó también *estudio de trombofilia* funcional y hereditaria que fue normal. Ante la persistencia de alteraciones en el sedimento urinario (proteinuria subnefrótica y microhematuria) y con sospecha de enfermedad autoinmune de base se realizó *biopsia renal*, que mostró nefropatía lúpica membranosa (tipo V) con depósito de C1q.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

1. Lupus eritematoso sistémico con afectación renal (nefropatía membranosa –tipo V–), cutánea (exantema fotosensible) y analítica (ANA positivo y C3 disminuido).
2. Síndrome antifosfolípido secundario seronegativo con infartos cerebrales múltiples y renal izquierdo.
3. Foramen oval permeable. Shunt derecha-izquierda.

MANEJO Y SEGUIMIENTO

Ante la sospecha de un foco embolígeno venoso con shunt intracardiaco derecha-izquierda se inició anticoagulación con acenocumarol (INR objetivo: 2-3) y se mantuvo el tratamiento antiagregante. La paciente abandonó el hábito tabáquico y la toma de anticonceptivos orales. En un segundo tiempo se realizó cierre percutáneo del foramen oval con el dispositivo Amplatzer. La ecocardiografía de control mostró fracción de eyección normal, válvula mitral ligeramente engrosada con IM ligera y dispositivo Amplatzer correctamente colocado sin fuga ni shunt interauricular. Ante resultados de pruebas complementarias, se inició además tratamiento con hidroxicloriguina. Durante la evolución se han empleado varios tipos de fármacos inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAs) o antagonistas del receptor de la angiotensina II (ARA II) que han tenido que suspenderse por hipotensión y/o hiperpotasemia. Actualmente la paciente se encuentra asintomática con SLEDAI de 2 (C3 disminuido) y sin proteinuria (cociente proteínas/creatinina 0.1 g/g). No ha vuelto a presentar eventos trombóticos.

DISCUSIÓN CLÍNICO-PATOLÓGICA

El síndrome antifosfolípido (SAF) es un estado de hipercoagulabilidad que se caracteriza por episodios de trombosis venosas o arteriales y/o patología obstétrica en presencia de anticuerpos antifosfolípidos (aPL). Puede presentarse aislado (SAF primario) o asociarse a otras enfermedades autoinmunes, fundamentalmente al lupus eritematoso sistémico (SAF secundario). El diagnóstico de SAF se basa en los criterios de clasificación de Sidney 2006 (1) que incluyen criterios clínicos y de laboratorio (anticuerpos anticardiolipina, anti- β 2-glicoproteína 1 o anticoagulante lúpico) (tabla 1).

Sin embargo, en la práctica clínica se han descrito en los últimos años casos, como el de nuestra paciente, con clínica muy sugestiva de SAF y aPL negativos (SAF seronegativo) (2). Recientemente se ha publicado y analizado la primera serie de pacientes SAF seronegativo (3,4), donde se demostró que no existían diferencias significativas en las manifestaciones clínicas de los SAF con anticuerpos positivos frente a los SAF seronegativos. De estos resultados se sugiere que se debe contemplar la posibilidad de la presencia de SAF cuando existen datos clínicos suficientes para apoyar el diagnóstico a pesar de la negatividad de los aPL. En nuestra paciente el hallazgo de infartos arteriales en diferentes localizaciones y la presencia de ANA positivos, C3 disminuido, pleuritis y nefritis membranosa con depósito de C1q condujo al diagnóstico de LES. Se solicitaron los anticuerpos antifosfolípidos incluidos en los criterios diagnósticos de Sidney 2006 y otros no incluidos (5) (anticuerpos antifosfatidiletanolamina, fosfatidilinositol, fosfatidilserina, anexina 5 y protrombina). Todos resultaron negativos, diagnosticándose de SAF secundario seronegativo.

La persistencia del foramen oval permeable (FOP) en adultos es un hallazgo, en la mayoría de los casos, casual pero también se ha descrito la posible relación del FOP con cuadros de accidentes cerebrovasculares embólicos por diferentes mecanismos patogénicos. Un estudio recientemente publicado muestra que hay relación entre el

Tabla 1
Criterios diagnósticos de SAF (Sidney 2006)

Criterios clínicos (al menos uno)
1. Trombosis vascular: uno o más episodios de trombosis arterial, venosa o de pequeño vaso confirmada.
2. Complicaciones obstétricas: <ul style="list-style-type: none">– Uno o más muertes fetales de 10 o más semanas de gestación sin alteraciones morfológicas en feto.– Uno o más nacimientos prematuros de 34 semanas de gestación o menos debidos a preeclampsia severa o eclampsia o insuficiencia placentaria.– Tres o más abortos consecutivos inexplicados antes de la 10ª semana de gestación.
Criterios de laboratorio (al menos uno)
1. Anticoagulante lúpico
2. Anticardiolipinas IgM y/o IgG
3. Anticuerpos anti-beta2 glicoproteína 1 IgG y/o IgM
A títulos medios/altos en dos o más determinaciones separadas al menos 12 semanas

FOP y el infarto criptogénico tanto en población joven (< 55 años) como en mayores⁶. En el caso de nuestra paciente, las trombosis arteriales sufridas durante el ejercicio intenso y en varias localizaciones junto al foramen oval permeable con shunt derecha-izquierda (desencadenadas por la maniobra de Valsalva), orientó al diagnóstico de embolia paradójica, con el paso de trombos desde el sistema venoso periférico a cavidades cardíacas izquierdas a través del FOP, como el mecanismo más probable. Esto justificó el inicio de anticoagulación y la indicación del cierre del foramen oval permeable.

CONCLUSIÓN

El síndrome antifosfolípido, aislado o asociado a otras enfermedades autoinmunes, es una trombofilia adquirida que se caracteriza por trombosis y/o patología obstétrica en presencia de anticuerpos antifosfolípidos (aPL). Sin embargo, en los últimos años se han descrito casos de SAF y aPL negativos dando lugar a la aparición del término SAF seronegativo.

La recurrencia de eventos trombóticos es un hecho frecuente en los pacientes con SAF, por lo que las manifestaciones clínicas deben orientarnos hacia una sospecha diagnóstica precoz independientemente del resultado de los aPL. A los anticuerpos antifosfolípidos incluidos como criterios diagnósticos (anticuerpos anticardiolipina, anti- β 2-glicoproteína 1 o anticoagulante lúpico) se han sumado en la última década otros con significación clínica (5). El tratamiento anticoagulante y el control de los factores de riesgo siguen siendo los pilares fundamentales en el manejo de este síndrome.

La persistencia de foramen oval permeable (FOP) en adultos es un hallazgo común. Estudios han descrito su asociación con ictus criptogénicos por diferentes mecanismos patogénicos, entre ellos el embolismo paradójico y los estados de hipercoagulabilidad asociados. Su tratamiento parece una pieza clave en los casos de diagnóstico en el contexto del estudio de un ictus.

BIBLIOGRAFÍA

1. Miyakis S, Lockshin MD, Atsumi T, Branch DW, Brey RL, Cervera R, Derksen RHWM, de Groot PG, Koike T, Meroni PL, Reber G, Shoenfeld Y, Tincani A, Vlachoyiannopoulos PG, Krilis SA. International consensus statement on an update of the classifi-

- cation criteria for definite antiphospholipid syndrome (APS). *J Thromb Haemost* 2006; 4: 295-306.
2. Hughes FR, Khamashta MA. Seronegative antiphospholipid syndrome. *Ann Rheum Dis*. 2003;62:1127.
 3. Rodríguez-García JL, Bertolaccini ML, Cuadrado MJ, Sanna G, Ateka-Barrutia O, Khamashta MA. Clinical manifestations of antiphospholipid syndrome (APS) with and without antiphospholipid antibodies (the so-called 'seronegative APS'). *Ann Rheum Dis*. 2012 Feb;71(2):242-4.
 4. Rodríguez-García JL, Khamashta MA. Avances de interés clínico en el diagnóstico y tratamiento de los pacientes con síndrome antifosfolípido. *Rev Clin Esp*. 2013; 213 (2):108-113.
 5. Nayfe R, Uthman I, Aoun J, Saad Aldin E, Meraschli M, Khamashta MA. Seronegative antiphospholipid syndrome. *Rheumatology* 2013;52:1358-1367.
 6. Handke M, Harloff A, Olschewski M, Hetzel A, Geibel A. Patent foramen ovale and cryptogenic stroke in older patients. *N Engl J Med*. 2007;357:2262-8.

8

Paresia dolorosa progresiva de miembros superiores tras omalgia aguda en varón carpintero

AUTORA:

María Teresa Alba Isasi

Residente de 1^{er} año de Neurología del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Vázquez Lorenzo, Julián - Fuentes Rumi, M^a Luna - García Lax, Noelia
Hernández Clares, Rocío - Martín Fernández, José Javier**

RESUMEN:

El dolor de hombro es un motivo habitual de consulta en muchas especialidades médicas, siendo su etiología más frecuente, la traumática articular u osteomuscular (1). Sin embargo, la falta de respuesta a analgesia y la asociación de alteraciones neurológicas, especialmente entre los pacientes sin historia previa de traumatismo, requieren la realización de pruebas complementarias que descarten la posibilidad de encontrarse ante un síndrome de Parsonage-Turner (SPT). Éste se define como una neuropatía aguda y dolorosa de etiología desconocida pero con factores predisponentes identificables, que afecta a 1.5 de cada 100.000 habitantes, sobre todo a varones de 30-50 años, causante de parálisis, atrofia y déficits sensitivos en la musculatura inervada por los nervios del plexo braquial afectados (2). Se presenta el caso de un varón de 33 años que tras episodio de omalgia aguda, presentó un cuadro de paresia progresiva dolorosa de miembros superiores de distribución asimétrica asociado a alteraciones sensitivas.

Palabras clave: Síndrome de Parsonage-Turner, omalgia, plexo braquial.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 33 años, carpintero de profesión, sin alergias medicamentosas, ni antecedentes personales de interés, salvo trastorno depresivo reactivo por el que se encontraba en tratamiento con Sertralina, que acude por tercera vez a lo largo de un mes a urgencias del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (HCUVA). El motivo de la consulta fue un cuadro progresivo de dolor, limitación de la movilidad y alteraciones sensitivas en extremidades superiores, refractario a tratamiento analgésico menor y fisioterapia.

La semana previa al inicio de los síntomas, padeció un cuadro febril (temperatura corporal > 40°C) sin claro foco infeccioso, que él mismo interpretó como de origen gripal. Tras unos días con fiebre y mialgias, consultó en Urgencias por omalgia aguda derecha sin signos inflamatorios locales, que no atribuía a traumatismo ni esfuerzo muscular con irradiación a lo largo de miembro superior derecho (MSD) y parestesias asociadas de distribución predominante en los tres primeros dedos de la mano derecha.

Se le realizó una radiografía cervical (*Imagen 1*) que mostró rectificación de la curvatura, y con el diagnóstico de cervicobraquialgia derecha, se le dio el alta con tratamiento analgésico, pauta descendente de corticoides y relajantes musculares.

El paciente cumplió la prescripción y acudió a fisioterapia mejorando transitoriamente durante los primeros días. Sin embargo, progresivamente fue presentando debilidad en cintura escapular y sobre todo en MSD, persistiendo parestesias en todos los dedos de la mano derecha, razón por la que volvió a acudir a urgencias del HCUVA. El cuadro se interpretó como disfunción mecánica causada por el dolor en paciente carpintero, se decidió derivación a reumatología, previa realización de resonancia magnética nuclear (RMN) cervical que únicamente mostraba leves protrusiones discales cervicales (C4-C5 y C5-C6).

A pesar del cambio en el tratamiento analgésico, el paciente continuó empeorando con mayor impotencia funcional en MSD con afectación hasta zonas más distales y comenzando con clínica similar de mayor rapidez de instauración e intensidad en miembro superior izquierda (MSI), con disestesias dolorosas parcheadas en ambas extremidades superiores. En ningún momento presentó síntomas en miembros inferiores, ni alteración de esfínteres. Ante tal estado, decidió acudir por tercera vez a urgencias del HCUVA.

A su llegada, el paciente se encontraba estable hemodinámicamente y afebril con exploración cardiopulmonar sin alteraciones. Destacaba una marcada limitación funcional en ambas extremidades superiores por el dolor. La exploración neurológica demostró debilidad 2/5 en el músculo deltoides izquierdo frente a 3/5 en el derecho

Tabla 1
Exploración de fuerza muscular

	DELTOIDES	TRIPCEPS	BICEPS	EXTENSOR DEL CARPO	FLEXOR DEL CARPO	EXTENSOR DE LOS DEDOS	INTERÓSEOS	ABDUCTOR 1ER DEDO
MSD	3/5	4/5	4+/5	4+/5	4+/5	4/5	4/5	4+/5
MSI	2/5	4-/5	4-/5	4-/5	4/5	4/5	4/5	4-/5

	ILIOPSOAS	CUADRIPCEPS	ADDUCTORES	ISQUIOTIBIALES	FLEXOR PLANTAR	FLEXOR DORSAL	PERONEOS
MSD	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5
MSI	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5	5/5

y 4/5 en tríceps, bíceps, extensores del carpo, flexores del carpo, extensores de los dedos, interóseos y abductor del 1er dedo de ambos miembros superiores (Tabla 1). Los reflejos tripitales, bicipitales y estilorradales derechos se encontraban abolidos y el estilorradales izquierdo apagado, mientras que los rotulianos y los aquileos eran normales con unos cutáneo plantares flexores. Se observaba atrofia del primer músculo intraóseo derecho, sin evidencia de fasciculaciones. Además, el paciente aquejaba disestesias dolorosas parcheadas en ambos miembros superiores a lo largo de hombro, brazo, cara palmar de las manos y dedos, sin encontrarse alteraciones de la sensibilidad propioceptiva.

Se decidió ingreso en planta de neurología para estudio de paresia dolorosa progresiva de miembros superiores asociada a alteraciones sensitivas. Durante su estancia, se realizó analítica sanguínea, siendo el hemograma normal, sin elevaciones significativas de los reactantes de fase aguda, pero evidenciando déficit de ácido fólico. Se realizó test de detección de antígeno de gripe A y B y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) que fue negativa. Se solicitó estudio de autoinmunidad (inmunoglobulinas, complemento, anticuerpos antitranglutaminasa, anti DNAs, anticentrímeros, anticelulas parietales G, antimitocondriales, anticitoplasmático) con única positividad a anticuerpos anticélulas parietales G.

Inicialmente, el dolor se intentó controlar con fármacos menores, pero ante el fracaso terapéutico, se inició tratamiento con parches de fentanilo y gabapentina con control parcial de la sintomatología.

Durante su estancia en planta de neurología, se realizó estudio neurofisiológico que demostró una afectación bilateral asimétrica del plexo braquial con lesión muy severa bilateral del nervio axilar y del nervio musculocutáneo izquierdo, y lesión parcial moderada de los nervios supraescapular izquierdo y musculocutáneo derecho.



Figura 1. Radiografía que muestra rectificación de la columna cervical.

Se completó el estudio mediante la realización de resonancia magnética nuclear cervical (*Imagen 2*) que demostró moderado edema generalizado de los músculos supraespinoso e infraespinoso izquierdo y leve de los derechos, sugestivo de neuropatía aguda, sin evidencia de alteraciones sugestivas de pre o postganglionares.

Ante la conjunción de la anamnesis, exploración y datos complementarios pudo establecerse el diagnóstico plexitis braquial bilateral o Síndrome de Parsonage-Turner en probable relación con infección viral previa (no gripe estacional). No se realizó serología de virus específicos, puesto que tal dato no iba a influir en el pronóstico o en el manejo terapéutico.

Se inició tratamiento con megadosis de metilprednisolona (1 gramo/día) durante cinco días consecutivos y posteriormente se completaron otros cinco días de terapia con inmunoglobulinas intravenosas (125 gramos en total) con buena tolerancia, y comenzando a encontrar mejoría tras el inicio de la administración de las mismas, sobre todo en relación a las disestesias, que persistieron de forma más leve, y mejoría también progresiva y lenta de la movilización activa. Gradualmente, también se consiguió controlar el dolor. Tras dos semanas de hospitalización, sin aparición de complicaciones, se decidió el alta con suplementos de ácido fólico, parches de fentanilo, gabapentina, amitriptilina, y pauta descendente de prednisona, derivando al paciente a consultas externas de rehabilitación con el fin de iniciar rehabilitación activa en régimen ambulatorio lo antes posible.

DISCUSIÓN

La omalgia aguda es un síntoma común a muy diversas patologías, siendo en la mayor parte de las ocasiones de características mecánicas en relación a procesos articulares, osteomusculares o ligamentosos. A este respecto, es fundamental la rea-

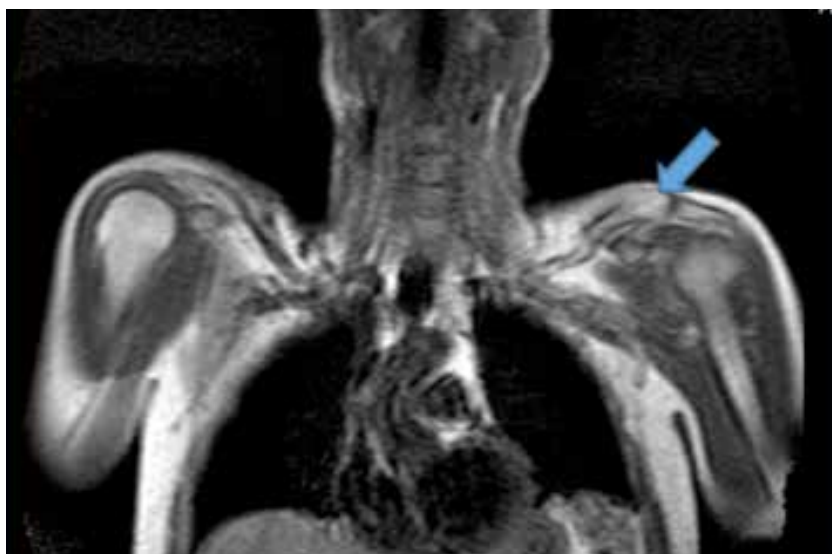


Figura 2. RMN que muestra aumento de captación en T2 en músculo.

lización de una adecuada anamnesis del paciente que consulta por este problema (1). La ausencia de traumatismo o esfuerzo muscular agudo o continuo puede descartar la mayoría de alteraciones de esta índole, como son desgarros del manguito de los rotadores, las capsulitis, las tendinitis de los músculos del manguito, y la afectación ósea localizada. La falta de signos acompañantes locales como eritema, calor o rubor asociados a síntomas sistémicos como la fiebre, ayudan a descartar procesos inflamatorios agudos en relación al dolor. En ocasiones, la ausencia de lesiones dérmicas, pueden descartar procesos tales como herpes zoster, que se presenta característicamente en el paciente inmunodeprimido. Incluso, puede encontrarse omalgia referida en pacientes que son diagnosticados de enfermedades respiratorias agudas, neoplasias pulmonares o cardiopatía isquémica. Cuando la omalgia se presenta asociada a alteraciones neurológicas, hay que considerar la existencia de una lesión compresiva o inflamatoria/autoinmune, donde se encuadraría el síndrome de Parsonage Turner.

El paciente del caso expuesto no refería ningún antecedente médico que pudiera estar en relación con patología mecánica, si bien es cierto, que su profesión podría ser un factor de riesgo para la misma. Por otro lado, la exploración física inicial descartó la ausencia de signos físicos acompañantes. La falta de respuesta al tratamiento y el desarrollo de una sintomatología neurológica progresiva fue la causa que motivó las múltiples consultas a lo largo de algo más de tres semanas. Tal y como señalan los estudios, esta situación es habitual en la práctica clínica, ya que coinciden en que

el síndrome de Parsonage-Turner se halla infradiagnosticado y el tiempo medio de retraso diagnóstico es de 10,5 semanas (2).

El síndrome de Parsonage-Turner, que también recibe el nombre de neuritis braquial aguda idiopática del plexo braquial, fue descrito clínicamente por dos médicos militares, Parsonage y Turner en 1948, quienes presentaron una serie de 136 casos entre soldados. Sin embargo, en la literatura se encuentran referencias a determinadas características propias previas por Dreschfeld en 1887, Feinberg en el 1897, Bramwell y Struthers en 1903, Wyburn-Mason en 1941, Burnard en 1942 y Spillane en 1943 (5). Se trata de una afectación neurológica rara que tiene una incidencia de 1-1,5 casos por cada 100.000 habitantes con un mayor predominio entre varones (2:1) de entre 30-50 años. Se describe como una neuropatía aguda y dolorosa que puede afectar a uno o varios nervios del plexo braquial, hasta un 25 % de los casos de forma bilateral pero asimétrica, y que condiciona una parálisis progresiva (que afecta sobre todo a la abducción y flexoextensión del miembro superior) asociada a alteraciones sensitivas (3). Aunque el mecanismo fisiopatológico no está bien establecido, se acepta que es causado por una afectación autoinmune-inflamatoria que se ha descrito en relación a factores tales como infecciones bacterianas (malaria, difteria, rickettsiosis, borreliosis...), víricas (influenza, parainfluenza, Epstein Bar, citomegalovirus, zoster, hepatitis, parvovirus...), vacunas (difteria, tétanos, gripe, papiloma), inmunización (tétanos), traumatismo, cirugías, parto complicado, y otras (3,5).

El paciente del caso presentaba antecedente de cuadro viral con test de gripe negativo. Lo más probable, es que el síndrome se precipitara por un virus con afectación básicamente respiratoria tal como citomegalovirus, Epstein Bar o parvovirus. Por otro lado, la positividad a anticuerpos a células parietales, aunque en la actualidad no causa enfermedad, podría estar en relación a una predisposición a padecer enfermedades autoinmunes.

En la mayoría de los casos descritos de neuritis braquial se distinguen tres fases, que en nuestro paciente pueden diferenciarse. Una fase inicial caracterizada por dolor en región deltoidea-cervical, otra de atrofia en la que se pueden asociar alteraciones sensitivas, y una última más larga de recuperación, en ocasiones con secuelas motoras permanentes (3). Aunque tradicionalmente se creía que el pronóstico del síndrome era bueno, con recuperación completa en el 80-90 % de los casos, el registro de Van Alfen (2006) pone de manifiesto un 33 % de pacientes con dolor crónico y 66 % con déficit funcional persistente más allá de tres años (2).

El diagnóstico del Síndrome de Parsonage-Turner es esencialmente clínico, apoyado por una historia susceptible, y de exclusión (3). Un signo característico cuando se produce afectación del nervio torácico largo es la presencia de escápula alada (5). El patrón de afectación clínico característico es la clave para decidir realizar las prue-

bas complementarias que ayudan a confirmar la sospecha inicial: el electromiograma y la RMN del plexo braquial. La electromiografía típicamente revela un patrón de denervación aguda con daño axonal de distribución parcheada (con disminución de la amplitud de los potenciales de acción motores y fibrilaciones) (3), sin evidencia de lesiones pre o postganglionares por el carácter agudo de la afectación. En la RMN se han descrito cambios característicos como la aparición de señales hiperintensas en T2 en los músculos supra e infraespinoso, que se interpretan como edema muscular secundario a la denervación (2,3,5).

Aunque no existe un tratamiento etiológico para esta patología, los objetivos terapéuticos son: reducir el dolor, prevenir la limitación funcional y recuperar la fuerza muscular. Para el control del dolor, con frecuencia tiene que recurrirse a los opioides en muchas ocasiones, asociados a fármacos adyuvantes como a la gabapentina, como en el caso de nuestro paciente. Basado en las teorías fisiopatológica que implican mecanismos de autoinmunidad e inflamación, y aunque existe controversia en el tema, en 2009 se realizó un metaanálisis que apuntaba que la administración de corticoides orales podría reducir la duración y sintomatología del proceso (2). En los últimos años, han surgido evidencias de que el tratamiento con megadosis de metilprednisona y la administración de inmunoglobulinas intravenosas es efectiva en la mejoría de los pacientes (6). Nuestro paciente recibió tal tratamiento y ha ido mostrando mejoría progresiva, iniciando rehabilitación, que es uno de los pilares fundamentales del tratamiento de esta patología.

CONCLUSIONES

Es importante considerar el Síndrome de Parsonage-Turner ante un paciente que consulte por omalgia aguda con historia clínica compatible. Esto permitirá realizar un tratamiento precoz, fundamental para evitar la discapacidad asociada al mismo. Además son necesarios la realización de estudios aleatorizados que valoren la eficacia de los tratamientos actuales, y la investigación de otras opciones terapéuticas basadas en el bloqueo del mecanismo autoinmune-inflamatorio que provoca la afectación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Udaondo. M, De Teresa. G: El hombro doloroso a través del razonamiento clínico Medifam 2003, Vol. 13:3; 186-190.

2. Briceño. F, Rodríguez. S: Síndrome de Parsonage-Turner. Revisión bibliográfica. Semin Fund Esp Reumatol, 2010;11 (4): 144-151.
3. Seror. P: Neuralgic amyotrophy. An update. Joint Bone Spine, 2016.
4. Valle. N, Aldaz. I, Sánchez. G, Martín. I : Síndrome de Parsonage Turner, a propósito de dos casos en atención Primaria. Semergen. 2010; 36; 406-408.
5. Barreto.R, Monteiro.S, Câmara. F et al: Parsonage–Turner síndrome. Rev brazs. Ortop 2015: 5; 336-341.
6. Shinkeigaku. R; Pathogenesis and treatment of brachial plexus neuritis. Clin neurol 2013; 53; 969-973.

9

Mielitis extensa dentro del espectro NMO asociada a lesiones cerebrales isquémicas de etiología indeterminada

AUTORA:

Luna Fuentes Rumí

Neurología. Hospital Clínico Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Cabrera Maqueda, Jose María - García Molina, Estefanía - Diaz Pérez, Jose
López Sánchez, Jose - Hernández Clares, Rocío**

RESUMEN:

Mujer de 72 años con cuadro de instauración progresiva de paraplejía, nivel sensitivo dorsal alto y afectación esfinteriana, con mielitis central extensa en resonancia y ausencia de respuesta a tratamiento antiinflamatorio con metilprednisolona y plasmaféresis. El diagnóstico definitivo fue una mielitis longitudinalmente extensa dentro del espectro de neuromielitis óptica (NMO) por determinación de anticuerpos antiacuaporina 4 positivos (anti-AQP4). Se trata de un cuadro de presentación atípica por la edad tardía y la afectación cerebral no descrita en la literatura hasta el momento en los pacientes con NMO.

Palabras clave: Mielitis, neuromielitis óptica, anticuerpos antiacuaporina 4.

CASO CLÍNICO

Anamnesis

Mujer caucásica de 72 años con antecedentes de hipertensión arterial, cardiopatía isquémica y déficit de vitamina B12 en tratamiento sustitutivo que había abandonado dos años antes.

La paciente es valorada por Neurología en Urgencias por cuadro agudo de instauración en una semana de debilidad y pérdida de sensibilidad en miembros inferiores con adormecimiento hasta la línea inframamaria y retención urinaria. No refiere fiebre, ni antecedentes sugerentes de patología infecciosa.

Exploración física y neurológica

La exploración física general está dentro de la normalidad y en la exploración neurológica destaca una paraplejia flácida con reflejos miotáticos abolidos en miembros inferiores, reflejo cutáneo-plantar flexor bilateral, hipoestesia táctil superficial y tactoalgésica hasta línea inframamaria con reflejos cutáneos abdominales abolidos y apalestesia en miembros inferiores. No se aprecian alteraciones en la coordinación y la paciente presenta globo vesical por retención urinaria secundaria a vejiga neurógena.

Pruebas complementarias:

- Análítica general con hemograma, bioquímica, iones, hormonas tiroideas, proteinograma, homocisteína y vitamina B12 normales.
- Autoinmunidad: ANA positivo 1/640 con patrón homogéneo, con leve descenso de C4 y C3 normal, ac antiATPasa gástrica positivo, resto de autoanticuerpos negativos
- Anticuerpos antiacuoparina 4 (NMO-IgG) presentes en suero.
- Serología VIH, Lúes, borrelia negativos. Infección pasada de VHS 1,2, VEB, VVZ.
- Líquido cefalorraquídeo (LCR): pleocitosis linfocitaria con 83 células/uL con 77 % de mononucleares, glucosa normal e hiperproteinorraquia de 120.3mg/dL. Ausencia de bandas oligoclonales, estudio microbiológico negativo y citología con escasos linfocitos e histiocitos.
- RM medular completa: Lesión intramedular, hiperintensa en T2 e hipointensa en T1, localizada alrededor del canal epidural y con extensión desde espacio C5-C6 hasta D9-D10 con hasta 4mm de diámetro, sin realce de contraste, compatible con mielitis transversa desde C5-C6 hasta D9-D10. (*Figura 1 y 2*).



Figura 1. RM medular secuencia STIR. Imagen hiperintensa longitudinalmente extensa.

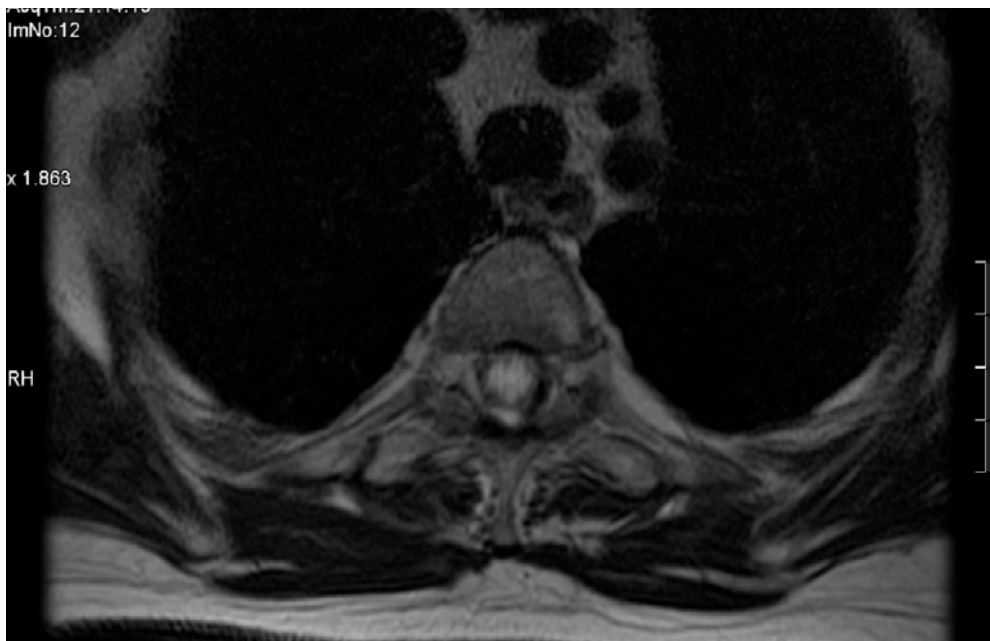


Figura 2. RM medular secuencia T2 sagital: Lesión hiperintensa centromedular.

- RM cerebral: múltiples lesiones hiperintensas en T2 córtico-subcorticales parietales, en cuerpo calloso y hemiprotuberancia derecha, atribuibles a infarto multifragmentado en estadio agudo-subagudo en el territorio dependiente de ambas ACM, de probable origen embólico. (*Figura 3*).
- Ecocardiograma transtorácico: Alteraciones de la motilidad en región septal con FEVI normal.
- Holter ECG 24 horas: Sin arritmias.
- Estudio neurosonológico: Normal.
- TC aorta y arteriografía cerebral: Normales.

Diagnóstico

- Mielitis dorsal longitudinalmente extensa dentro del espectro de neuromielitis óptica.
- Lesiones cerebrales isquémicas silentes de etiología desconocida.

Evolución y tratamiento

Al ser valorada por neurología en urgencias, el cuadro clínico es sugestivo de una mielitis dorsal alta. Se realiza un estudio con RM medular completa que pone de manifiesto la presencia de una lesión centromedular hiperintensa en secuencias de TR largo, que se extiende de C5-C6 a D9-D10. Se realiza estudio de LCR obteniendo un líquido claro y transparente con presión de apertura de 15 cm de H₂O sin bloqueos manométricos con pleocitosis linfocitaria e hiperproteinorraquia. El cuadro clínico, los hallazgos en resonancia y en LCR y la ausencia de fiebre u otros desencadenantes de la clínica nos sugieren en primer lugar, una mielitis de origen inflamatorio por lo que se inicia tratamiento con metilprednisolona intravenosa a dosis altas (1000 mg diarios durante 5 días), sin apreciar mejoría ni clínica ni radiológica tras completar el tratamiento. Esto, unido a los hallazgos en resonancia magnética cerebral nos hace plantearnos el diagnóstico diferencial con patología de origen vascular, completando el estudio con TC de aorta, neurosonología, holter ECG y ecocardiografía, con resultados dentro de la normalidad para la edad de la paciente. Se inicia entonces tratamiento con plasmaféresis, hasta 12 sesiones, obteniendo una respuesta clínica parcial con mejoría en la sensibilidad superficial y profunda, y disminución de la extensión radiológica de la lesión, pero persistiendo la paraplejía flácida. Finalmente la positividad de los NMO-IgG apoya el diagnóstico de mielitis longitudinalmente extensa dentro del espectro NMO.



Figura 3. RM cerebral. Secuencias FLAIR y DWI. Pequeñas lesiones hiperintensas que restringen a la difusión de perfil embólico.

JUSTIFICACIÓN Y DISCUSIÓN

La NMO (también conocida como enfermedad de Devic) es una patología inflamatoria autoinmune, que produce daño axonal y desmielinización (1) con predilección por la médula espinal y los nervios ópticos. Suele ocurrir en la 4ª década de la vida, pero el primer episodio puede acontecer a cualquier edad, con una predominancia del género femenino.

La causa es desconocida, pero se piensa que en individuos predispuestos genéticamente, un agente desencadenante activa una cascada de inflamación autoinmune humoral, mediada por el anticuerpo NMO-IgG, cuya principal diana es la proteína acuaporina-4 (AQP4), que conforma los canales de agua predominantes en el SNC, ampliamente expresados en los pies de los astrocitos de la barrera hematoencefálica (BHE).

Esta entidad se caracteriza por episodios agudos de neuritis óptica (NO) y mielitis transversa (MT), que cursan con paraparesias severas, con nivel sensitivo y afectación esfinteriana, que evolucionan en brotes con un curso recurrente-remitente (2). Existen otras formas menos comunes de NMO como son la afectación del troncoencefalo con el síndrome del área postrema (hipo intratable y náuseas o vómitos) o afectación hipotalámica (SIADH).

El diagnóstico se realiza por a través de la clínica, la serología y los hallazgos en neuroimagen. En resonancia magnética (RM) de columna, es típico el hallazgo de una MT longitudinalmente extensa (3 o más segmentos vertebrales contiguos), de localización central. En RM cerebral, puede haber hiperintensidad de señal en secuencias T2 y realce del nervio óptico. Aunque en los criterios diagnósticos ori-

ginales de Wingerchuk's de 1999 se excluían de esta entidad los pacientes con lesiones cerebrales en RM, se ha puesto en evidencia, que el 60 % de los pacientes con NMO desarrollan lesiones cerebrales, localizadas principalmente en las zonas periventriculares que presentan mayor expresión de aquaporina4, como hipotálamo y el troncoencéfalo periacueductal. Algunas de las imágenes más características descritas son: realce "cloud-like" que son áreas parcheadas con realce de contraste con márgenes poco definidos en el parénquima cerebral, lesiones lineales en troncoencéfalo en el suelo del IV ventrículo, área postrema y el núcleo del tracto solitario y PRES-like (3).

El descubrimiento de los anticuerpos IgG anti-NMO supuso una gran aportación para el diagnóstico de esta patología. Tienen una sensibilidad del 80 %, con una especificidad cercana al 100 %. Recientemente, se ha identificado unos anticuerpos contra la glicoproteína oligodendrocítica de la mielina (MOG), que se encuentran en el 20 % de los paciente seronegativos para AQP4.

En LCR, podemos encontrarnos una hiperproteinorraquia, con pleocitosis con >5 PMN y una característica negatividad de las bandas oligoclonales (BOC).

Otras enfermedades autoinmunes se han descrito asociadas a esta entidad, tanto no órgano-específicas (LES, Sjogren), como órgano-específicas (enfermedad tiroidea, DM tipo 1, celiacía, miastenia gravis...). Los anticuerpos que coexisten más frecuentemente son los ANA, seguidos de Ro/SS-A y La/SS-B.

Recientemente en 2015, (*Figura 4*) un grupo de expertos realizó una revisión de los criterios diagnósticos, incluyendo el apoyo serológico de los antiNMO y las lesiones cerebrales (4). El diagnóstico diferencial, principalmente debe realizarse con la esclerosis múltiple, donde la afectación neurológica es menos grave, las MT son más cortas y asimétricas, la afectación cerebral es predominante y las BOC suelen estar presentes.

La discapacidad derivada de los brotes de la NMO es más severa que en la esclerosis múltiple, con una pérdida visual más profunda en la NO e importantes secuelas motoras.

El tratamiento del brote agudo incluye la administración precoz de corticoesteroides a altas dosis seguidos de prednisona oral y si no resulta eficaz, pueden realizarse sesiones de plasmaféresis (5). Como prevención de la recidiva, tras un primer brote, aunque no haya ensayos clínicos aleatorizados, es lógico iniciar tratamiento inmunosupresor, dado que se trata de una enfermedad mediada por anticuerpos. Se han empleado con éxito fármacos como la azatioprina y el micofenolato de mofetilo. Muchos estudios observacionales, han mostrado la efectividad del rituximab en la prevención de recurrencias, así como en la mejoría de la discapacidad residual, empleándose en NMO en las que han fracasado los fármacos de primera línea o en aquellos brotes especialmente agresivos (6).

Table 1 – Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD): diagnosis in the presence or absence of aquaporin-4 (AQP4) antibody.

NMOSD with AQP4 antibodies	NMOSD without AQP4 antibodies
At least one clinical manifestation of NMOSD (see below)	At least two different clinical manifestations of NMOSD (at least one of #1, #2 or #3) Optic neuritis/myelitis or area postrema syndrome Magnetic resonance imaging (MRI) in accordance with clinical manifestations
Clinical manifestations	
1. Optic neuritis 2. Acute myelitis 3. Area postrema syndrome 4. Acute brainstem syndrome 5. Symptomatic narcolepsy 6. Symptomatic brain syndrome (ADEM/PRES) with MRI lesions	
New diagnostic criteria for NMOSD (Wingerchuck et al., 2015) [10]	
These criteria are applicable only in cases of no better clinical explanation. Recommendation: AQP4 should be tested with a cell-based assay	
ADEM: acute demyelinating encephalomyelitis; PRES: posterior reversible encephalopathy syndrome.	

Figura 4. Criterios diagnósticos de enfermedades del espectro NM0 actualizados.

Nuestra paciente presentó un cuadro de mielitis transversa severa, con una característica lesión medular longitudinalmente extensa, y un LCR inflamatorio, con BOC negativas. La presencia de ANA positivos a títulos altos, ha sido descrita en muchas ocasiones en la NMO, dado el perfil autoinmune de esta entidad. Los anticuerpos no eran específicos, el consumo de complemento era muy leve y la paciente no presentaba ningún otro dato de enfermedad sistémica, por lo que se interpretó como un hallazgo serológico asociado.

Como se ha comentado, la afectación cerebral de la NMO aunque no es predominante, ha sido ampliamente descrita en esta entidad. Sin embargo, revisando la literatura, hasta ahora no habían sido descritos hallazgos de ictus embólicos asociados a una mielitis transversa por NMO. Un profundo estudio etiológico de ictus isquémico fue llevado a cabo, sin encontrar una causa justificante.

Puesto que el tratamiento inmunosupresor de inducción no mostró mejoría clínica y dado el curso agresivo del brote se inició tratamiento inmunosupresor con rituximab.

BIBLIOGRAFÍA

1. Izumi Kawachi, Hans Lassmann. Neurodegeneration in multiple sclerosis and neuromyelitis óptica. J Neurol Neurosurg Psychiatry. [Internet] 2017 Feb; 88(2):137-145. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27671902>
2. Anu Jacob, Andrew McKeon, Ichiro Nakashima, Douglas Kazutoshi Sato, Liene Elsonne, Kazuo Fujihara et al. Current concept of neuromyelitis optica (NMO) and NMO

- spectrum disorders. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* [Internet] 2013; 84: 922-930. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23142960>
3. Douglas Sato, Kazuo Fujihara. Atypical presentations of neuromyelitis optica. *Arq Neuropsiquiatr* [Internet] 2011; 69(5):824-828 824 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22042189>
 4. Teresa M. Crout¹ & Laura P. Parks¹ & Vikas Majithia. Neuromyelitis Optica (Devic's Syndrome): an Appraisal. *Curr Rheumatol Rep* [Internet]. 2016. 18: 54. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27402111>
 5. J. de Seze , L. Kremer, N. Collongues. Neuromyelitis optica spectrum disorder (NMOSD): A new concept. *Rev Neurol (Paris)* [Internet]. 2016 Apr-May; 172(4-5):256-62. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27157418>
 6. Nicolas Collongues and Jérôme de Seze. An update on the evidence for the efficacy and safety of rituximab in the management of neuromyelitis óptica. *Ther Adv Neurol Disord* [Internet]. 2016, Vol. 9(3) 180– 188. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27134673>.

10

Disminución de agudeza visual tras cirugía espinal realizada en decúbito prono

AUTOR:

Marcos Ruiz Sánchez

Residente de 4º año de Oftalmología en el Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Mª Elena Rodríguez González-Herrero - David Martínez Martínez
Alba Izquierdo Robledano**

RESUMEN:

Varón de 32 años de edad que fue intervenido de cirugía espinal para la reparación de una hernia discal. Inmediatamente tras la cirugía refirió disminución de agudeza visual. En la exploración oftalmológica se apreció maculopatía secundaria a fosea papilar que tras 12 meses de seguimiento precisó tratamiento quirúrgico de la misma mediante vitrectomía.

La aparición de maculopatía secundaria a fosea papilar nunca se había descrito antes tras cirugía no ocular. Los cambios fisiológicos inducidos por el posicionamiento en decúbito prono alteraron los gradientes de presión oculares y desencadenaron la maculopatía.

Palabras clave: Cirugía espinal - Fosea papilar - Maculopatía

CASO CLÍNICO

Varón de 32 años de edad remitido desde su médico de atención primaria para valoración en consulta de neurocirugía por dolor lumbar intenso con signo de Lasègue positivo en la exploración física. Se le practicó una RMN lumbar que permitió diagnosticar una hernia discal en L5-S1, programándose la reparación quirúrgica de la misma.

La cirugía se realizó bajo anestesia general y en decúbito prono. No hubo complicaciones intraoperatorias pero al despertar del procedimiento el paciente notó disminución de agudeza visual en su ojo izquierdo.

Se realizó una exploración oftalmológica completa. La agudeza visual era de 20/20 en ambos ojos. La biomicroscopía, presión intraocular y reflejos pupilares eran normales. La exploración de fondo de ojo era normal en el ojo derecho pero en el ojo

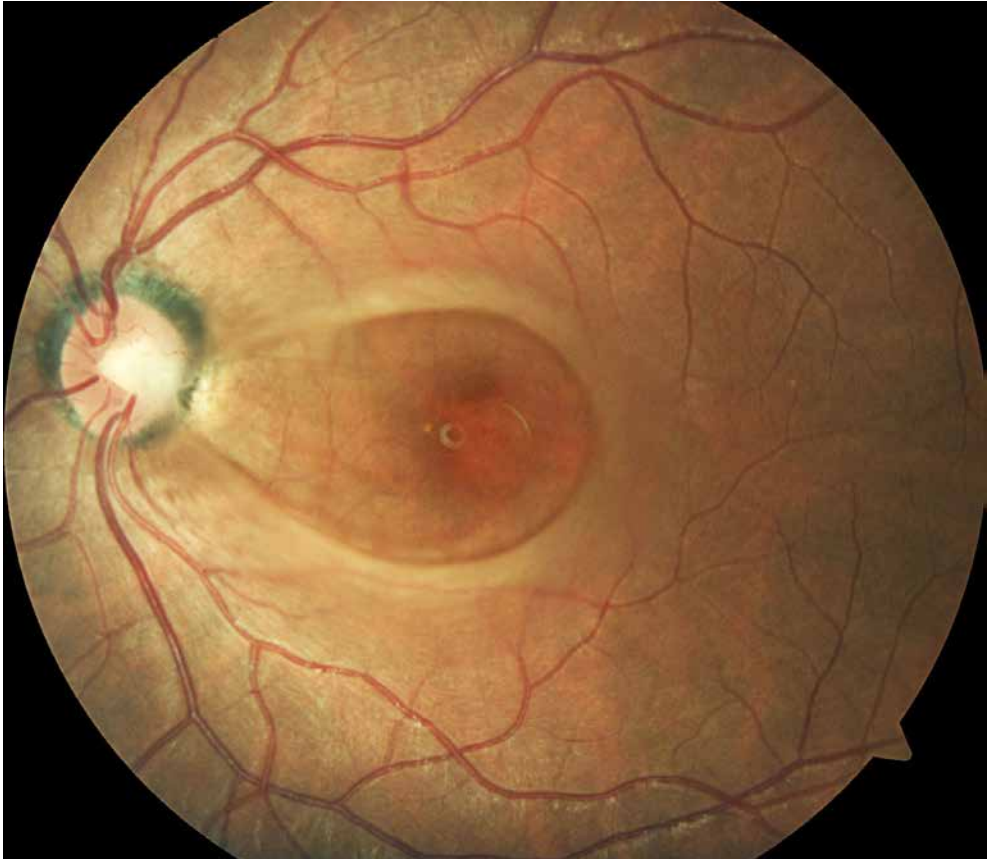


Figura 1. Retinografía en la que se muestra la maculopatía secundaria a fosa papilar el día posterior a la intervención quirúrgica.

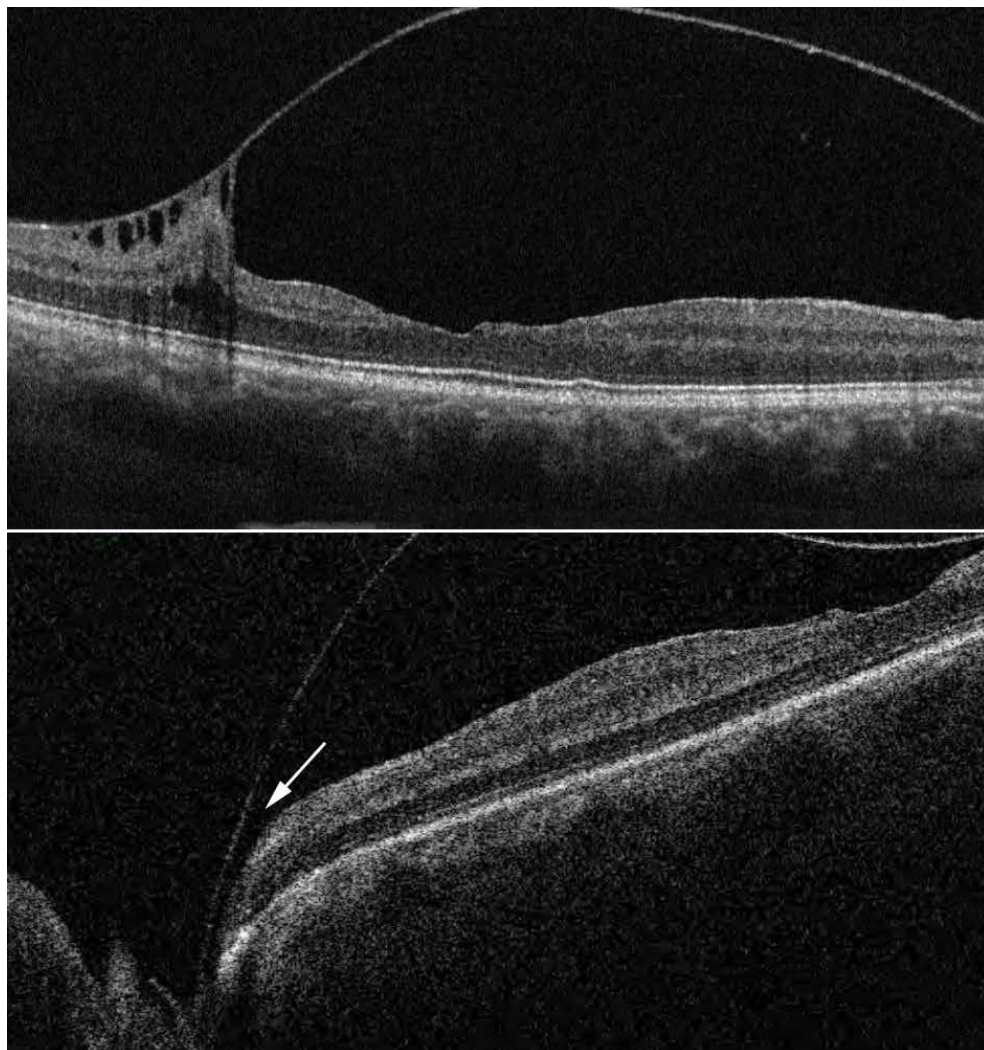


Figura 2. La OCT confirma la maculopatía. Se puede apreciar claramente la comunicación del líquido sub-MLI con la foseta papilar (flecha).

izquierdo se apreciaba la presencia de una foseta papilar colobomatosa con fluido intrarretiniano que parecía provenir de la misma (Figura 1). La tomografía de coherencia óptica (OCT) mostraba la presencia de desprendimiento de la membrana limitante interna (MLI) y fluido intrarretiniano secundario a cambios traccionales (Figura 2).

Se mantuvo actitud expectante durante 12 meses sin resolución de la sintomatología o del desprendimiento de la MLI. La agudeza visual descendió a 20/30 en el ojo izquierdo y aparecieron cambios pigmentarios maculares por lo que se

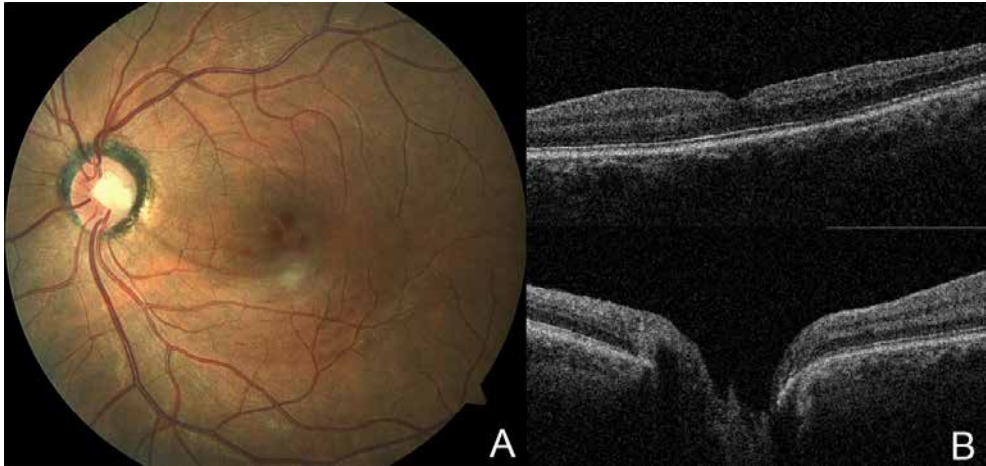


Figura 3. A: Retinografía 1 mes tras la cirugía. B: OCT 1 mes tras la cirugía.

decidió realizar la intervención quirúrgica mediante vitrectomía pars plana con pelado de la MLI y tamponamiento con aire y sin fotocoagulación láser en el haz papilomacular.

No se produjeron complicaciones intraoperatorias o post-operatorias y el paciente alcanzó una agudeza visual final de 20/20 sin recurrencia de la maculopatía al final del periodo de seguimiento (Figura 3).

DISCUSIÓN

La cirugía espinal es a menudo realizada en decúbito prono. Este tipo de posicionamiento quirúrgico, empleado en intervenciones de varias especialidades se ha asociado a disminución de agudeza visual post-operatoria. La disminución de agudeza visual en la cirugía espinal es una complicación infrecuente pero con una repercusión visual muy alta para el paciente cuando aparece y su incidencia ha sido reportada en numerosas ocasiones como una de las más altas de las cirugías no oculares (la incidencia varía según las series entre el 0,094 % y el 0,2 %), siendo sólo superada por la cirugía cardíaca (1). La mayoría de casos se asocian a procedimientos prolongados realizados en decúbito prono y bajo anestesia general.

La relativamente alta frecuencia de complicaciones oculares se debe a los cambios fisiológicos que se inducen por el posicionamiento quirúrgico. La presión intraocular se altera drásticamente en decúbito prono, siendo mayor en esta posición que en decúbito supino e incrementándose de manera significativa durante

el transcurso de la intervención (2). También aumenta la presión venosa orbitaria, especialmente cuando el paciente se coloca en Trendelenburg o se utiliza el marco de Wilson.

Este aumento de presión venosa orbitaria junto al aumento de presión intraocular lleva a una disminución de la presión de perfusión ocular que puede desencadenar la complicación más frecuente en este tipo de cirugías: la neuropatía óptica isquémica tanto anterior como posterior.

La segunda complicación ocular más frecuente en este tipo de cirugías es la obstrucción de arteria central de la retina que se suele asociar a compresión ocular secundaria a un mal posicionamiento quirúrgico y siendo más frecuente en pacientes con exoftalmos o alteraciones anatómicas faciales.

Los factores de riesgo independientes para la ocurrencia de disminución de agudeza visual post-operatoria en pacientes que se operan de cirugía espinal son: sexo masculino, posicionamiento en decúbito prono, obesidad, pérdida sanguínea importante; uso de marco de Wilson y tiempo quirúrgico prolongado.

En pacientes de alto riesgo que vayan a ser sometidos a cirugía espinal debería de evitarse la posición en Trendelenburg, evitar hipotensión y mantener un buen volumen intravascular en pacientes que van a tener una pérdida sanguínea significativa.

Las fosetas del nervio óptico son anomalías congénitas secundarias a malformaciones colobomatosas de la cabeza del nervio óptico. Suelen presentarse como cavitaciones unilaterales y grisáceas que se suelen localizar en el sector temporal del nervio óptico (3).

En estos pacientes se puede producir pérdida de agudeza visual como consecuencia de la aparición de maculopatía secundaria a foseta papilar. Ocurre en más del 50 % de estos ojos comenzando los síntomas generalmente durante la 2ª década de la vida. La manifestación típica es la presencia de un edema retiniano "schisis-like" que proviene del nervio óptico y que con frecuencia se asocia a desprendimiento seroso macular. Si no se trata se acaba produciendo pérdida de agudeza visual irreversible (4)

Este se trata del primer caso reportado en la literatura en el que se produce el desencadenamiento de la maculopatía secundaria a foseta papilar tras una cirugía no ocular.

El mecanismo etiológico más probable es debido también a los cambios fisiológicos del posicionamiento en decúbito prono. Los cambios del gradiente de presión entre el espacio intracraneal e intraocular con casi toda seguridad excedieron significativamente aquellos experimentados durante las actividades cotidianas (5) y causaron la entrada forzada de líquido cefalorraquídeo a través de la foseta papilar y produjeron el desarrollo de la maculopatía.

BIBLIOGRAFÍA

1. Nickels TJ, Manlapaz MR, Farag E. Perioperative visual loss after spine surgery. *World Journal of Orthopedics*. 2014;5(2):100-106.
2. Cheng MA, Todorov A, Tempelhoff R, McHugh T, Crowder CM, Laurysen C. The effect of prone positioning on intraocular pressure in anesthetized patients. *Anesthesiology*. 2001;95(6):1351-5.
3. Brodsky MC. Congenital optic disk anomalies. *Surv Ophthalmol*. 1994;39(2):89-112.
4. Sobol WM, Blodi CF, Folk JC, Weingeist TA. Long-term visual outcome in patients with optic nerve pit and serous retinal detachment of the macula. *Ophthalmology*. 1990;97(11):1539-42.
5. Johnson TM, Johnson MW. Pathogenic implications of subretinal gas migration through pits and atypical colobomas of the optic nerve. *Arch Ophthalmol*. 2004;122(12):1793-800.

11

Extraña presentación de infarto agudo de miocardio en paciente joven

AUTORA:

María Lucía Fernández Gassó

Servicio de Cardiología, Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, España.

RESTO DE AUTORES:

Juan José Martínez Díaz¹ - José Antonio Giner Caro¹ - Concepción Fernández Pascual²

Rosa María Soto Ruiz¹ - Irene Azenaia García-Escribano García³

1 Servicio de Cardiología, Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena, España.

2 Servicio de Cardiología, Hospital Central De La Defensa Gómez Ulla, Madrid, España.

3 Servicio de Cardiología, Hospital Comarcal del Noroeste, Cartagena, España.

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 33 años de edad con antecedentes de asma bronquial y dudoso antecedente de alergia medicamentosa no estudiada y sin factores de riesgo cardiovascular, que presenta síndrome coronario agudo con fibrilación ventricular y parada cardiorrespiratoria tras la toma de antiinflamatorios orales que desencadenan una reacción alérgica grave. ¿Este caso a casualidad o de la consecuencia?.

Palabras clave: Síndrome coronario agudo. Reacción alérgica. Fibrilación ventricular.

CASO CLÍNICO

Antecedentes personales

Sin factores de riesgo cardiovascular conocidos. Sin historia cardiológica previa ni antecedentes familiares de interés. Trastorno mental y del comportamiento debido a consumo de alcohol, en remisión. Malestar adaptativo mixto. Rinitis y asma bronquial intrínseca e historia de atopia desde la infancia. Su mujer refiere la existencia de “muy dudosa alergia medicamentosa hace años” que no ha sido estudiada y tampoco recuerda el fármaco responsable. No sigue tratamiento crónico.

Enfermedad actual

Varón de 33 años que acude a Urgencias por presentar herida inciso-contusa en antebrazo derecho, tras accidente laboral con un hierro. En urgencias le realizan cura local de la herida, precisando sutura y vendaje de la misma. Así mismo se administra gammaglobulina y 1ª dosis de vacuna antitetánica. Al alta se dan una serie de recomendaciones: tratamiento con ibuprofeno 600 mg cada 8 horas durante 5-7 días ante la presencia de dolor y amoxicilina-clavulánico 500-125 mg cada 8 horas durante 8 días.

Por la noche el paciente presenta dolor intenso en el antebrazo por lo que decide tomar 1 comprimido de ibuprofeno. A los 30 minutos de la toma, comienza con náuseas, vómitos, sudoración y disnea brusca por lo que su mujer avisa al 061. A la llegada de la ambulancia el paciente se encuentra pálido y sudoroso sufriendo parada cardio-respiratoria en su presencia, por lo que inician maniobras de reanimación y realizan ECG en el que se evidencia fibrilación ventricular.

El paciente se reanima durante 75 minutos, durante la misma precisa 5 desfibrilaciones a 200-300 J, 450 mg de amiodarona i.v., 12 mg de adrenalina, bicarbonato 1 M i.v. e intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Tras parada recuperada se deriva a la UCI para continuar con los cuidados específicos.

Pruebas complementarias

- Electrocardiograma del 061: fibrilación ventricular a una FC > 200 lpm.
- Analítica de UCI: Troponina T 21 ng/ml (normal hasta 0,05 ng/ml), Creatinina 1,47 mg/dL, Urea 42 mg/dL, Sodio 140 mEq/L, Potasio 4,1 mEq/L, Glucemia 159 mg/dL. Hemoglobina 17 g/dL, Hematocrito 51 %, Leucocitos 16.000 10e3/uL, plaquetas 359.000 10e3/uL. TP ratio 1,1 (0,8-1,3), TTPa ratio 2 (0,8-1,3). Gasometría arterial (FiO2: 50 %): pH 7,30, PCO2 41, PO2 201, Bicarbonato 19, Lactato 4,2.

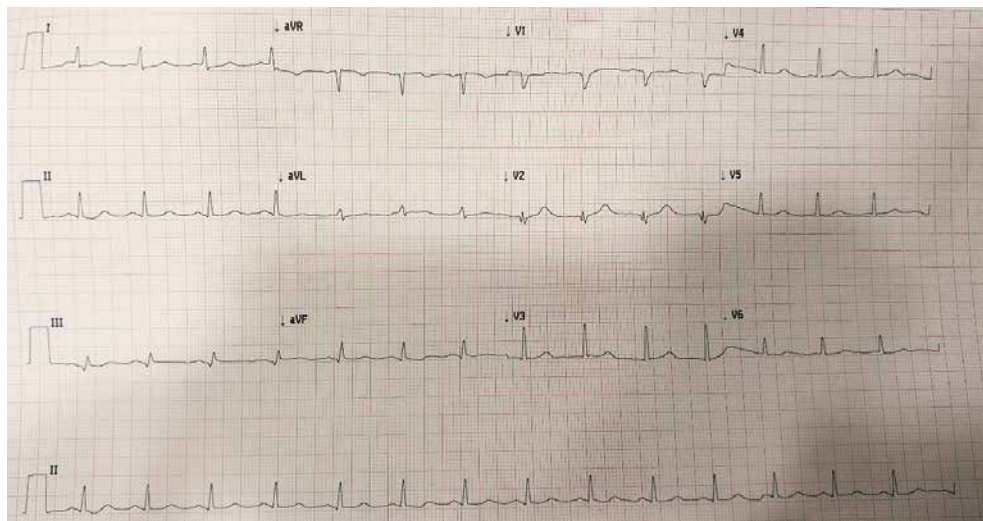


Figura 1. Electrocardiograma a la llegada de UCI.

- Electrocardiograma de ingreso en UCI (Figura 1): ritmo sinusal a 78 lpm, PR < 200 ms, eje eléctrico normal. QRS estrecho con trastorno de la conducción con imagen de bloqueo incompleto de rama derecha con alteraciones secundarias de la repolarización.
- Radiografía de tórax en AP: índice cardiotorácico no valorable. Senos costofrénicos y cardiofrénicos libres. Hilio derecho ligeramente congestivo. Sin nódulos ni masas parenquimatosos o patología pleural.
- TC de cráneo simple: Hallazgos compatibles con edema cerebral significativo, difuso.
- Ecocardiograma: VI no dilatado ni hipertrófico, disfunción sistólica severa, hipocinesia global (probable secundario a stunning) y acinesia en territorio de DA. Válvulas normales. No insuficiencia tricúspide ni datos indirectos de hipertensión pulmonar. Aurículas normales. VD normal. Disfunción sistólica severa de probable origen isquémico en territorio de DA y componente de stunning.
- Cateterismo cardiaco (Figura 2 y 3): arterias epicárdicas sin lesiones angiográficamente visibles.

Evolución

A su llegada a la UCI el paciente se encuentra intubado, comatoso con 3 puntos en la escala de Glasgow. Pupilas midriáticas, reactivas y simétricas. El paciente permanece bajo el protocolo de hipotermia a 34°, bajo sedación farmacológica y conectado a ventilación mecánica invasiva. Se anticoagula con enoxaparina y se

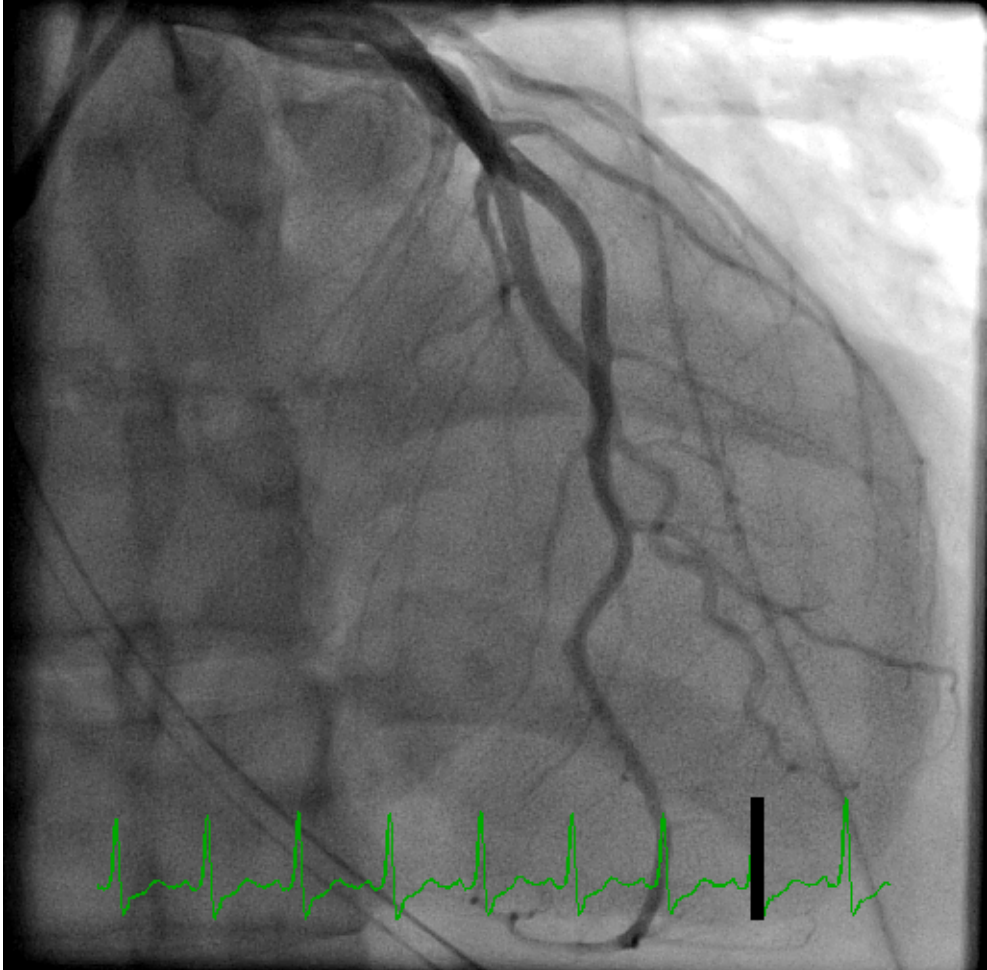


Figura 2. Coronariografía que muestra Tronco Común Izquierdo, arteria Descendente Anterior y Circunfleja sin lesiones angiográficamente visibles.

doble antiagrega con ácido acetilsalicílico 100 mg y clopidogrel 75 mg ante la sospecha clínica de IAM.

En el electrocardiograma el paciente está en ritmo sinusal con un bloqueo completo de rama derecha (se desconoce si lo presentaba con anterioridad). Dado el mal estado general del paciente, se realiza TAC cerebral urgente que informa de edema cerebral significativo. Se realiza ecocardiograma en el que destaca una disfunción sistólica severa, alteraciones de la contractilidad en territorio de la Descendente Anterior que se acompaña de componente de stunning. Dados los resultados del ecocardiograma se realiza cateterismo cardíaco que muestra

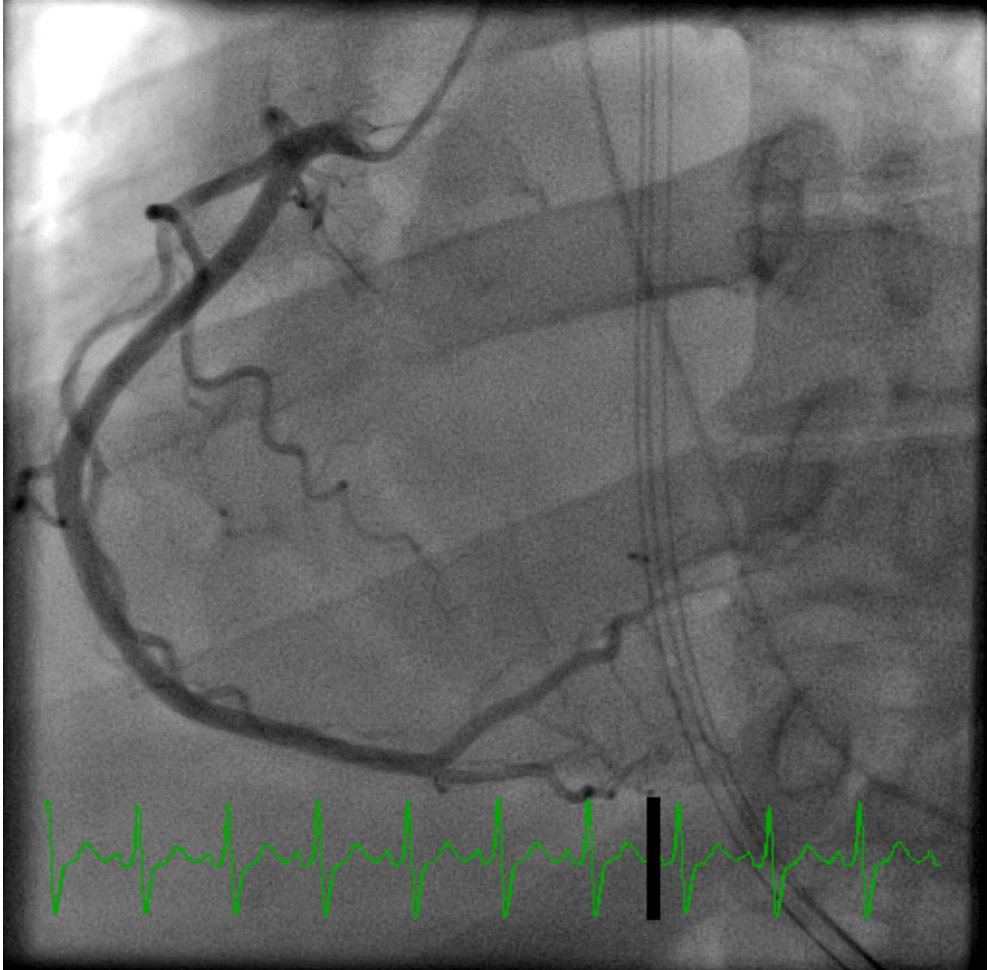


Figura 3. Coronariografía que muestra Coronaria Derecha sin lesiones angiográficamente visibles.

arterias coronarias epicárdicas sin lesiones, continuando los cuidados intensivos en UCI.

El paciente fallece dos días después.

DIAGNÓSTICO

Parada cardiorrespiratoria extrahospitalaria en fibrilación ventricular, reanimada. En relación con toma de ibuprofeno en paciente con dudosa historia previa de alergia

medicamentosa y asma bronquial que produce episodio de shock anafilático. Disfunción sistólica severa del VI con alteración segmentaria en territorio de DA. Arterias coronarias sin lesiones angiográficas.

Diagnóstico de presunción de síndrome de Kounis tipo I.

DISCUSIÓN

La primera sospecha clínica de este caso es el diagnóstico de un síndrome de Kounis tipo I dada la exposición a un alérgeno como pueden ser los fármacos (en este caso el ibuprofeno), la disfunción ventricular severa con aumento de los marcadores de daño miocárdico y la evidencia de una coronariografía que no mostró lesiones significativas. Si bien es cierto que desconocemos si el paciente presentó clínica de angor previo a la parada y puede existir cierto debate acerca del papel que jugó la administración de 12 mg de adrenalina i.v. durante la reanimación.

El síndrome de Kounis (SK) se describe como la concurrencia de un evento coronario agudo con situaciones de activación mastocitaria y células inflamatorias (reacción de hipersensibilidad, anafilaxia y anafilactoides). En 1991 Kounis y Zavras describieron por primera vez el síndrome de angina alérgica y posteriormente en 1996 se acuñó el término de síndrome de Kounis (1,2).

En la actualidad se han descrito 3 subtipos:

Tipo I: las reacciones de hipersensibilidad producirían un espasmo coronario o un infarto por disfunción endotelial.

Tipo II: pacientes con enfermedad ateromatosa en los cuales el espasmo coronario puede inducir erosión o rotura de la placa con la consiguiente trombosis coronaria.

Tipo III: se presenta con trombosis sobre stent coronario farmacoactivo en donde se demuestra la presencia de eosinófilos y mastocitos en el material trombótico aspirado.

Se ha descrito en relación con picaduras de insectos, ingesta de fármacos y alimentos, exposiciones ambientales, stents, etc (3,4).

El diagnóstico es fundamentalmente clínico tras objetivar la aparición de síntomas y signos de una reacción alérgica y al mismo tiempo síntomas y signos de un síndrome coronario agudo.

Las pruebas complementarias que se solicitan van encaminadas a detectar ambas entidades mediante las pruebas de laboratorio (marcadores de daño miocárdico, niveles de triptasa, IgE total y específica, etc.), realización de ECG en el que lo más frecuente es el ascenso del ST en derivaciones anteriores e inferiores, un ecocardiograma que puede revelar alteraciones de la contractilidad segmentaria en la fase aguda,

y es necesario la realización de un cateterismo cardíaco y la toma de muestras si se evidencia trombosis aguda para su posterior estudio anatomopatológico (5).

El tratamiento es el del síndrome coronario agudo y el de la reacción alérgica, siendo un reto de la medicina puesto que el tratamiento de una entidad puede empeorar la otra. Es preferible evitar el uso de AAS y opioides, ya que ambos pueden agravar la reacción alérgica. El uso de betabloqueantes puede exacerbar el vasoespasmo y antagonizar el efecto de la adrenalina. Se recomienda usar calcioantagonistas como el verapamilo o el diltiazem como tratamiento antiisquémico de primera línea, por delante de los nitratos, dado que producen menos reacciones alérgicas, pero su uso está limitado a los casos sin disfunción sistólica del VI.

El uso de la adrenalina es una decisión difícil en los síndromes coronarios agudos secundarios a una reacción alérgica ya que tiene una ventana terapéutica estrecha y puede agravar la isquemia, prolongar el intervalo QT e inducir vasoespasmo coronario y arritmias. Así mismo la administración intravenosa puede causar una elevación incontrolada de la presión arterial y precipitar la hemorragia intracraneal. Por tanto, siempre que se pueda, la vía preferible para la administración de adrenalina es la intramuscular.

En cuanto a los antihistamínicos H1 y H2, producen un control de los síntomas y constituyen el tratamiento de soporte de segunda línea tras la administración de adrenalina.

Se recomienda el uso de los corticoides orales para los episodios anafilácticos menos graves, ya que son agentes antiinflamatorios e inmunosupresores potentes y pueden impedir recurrencias o anafilaxia prolongada.

Por último no hay que olvidarse de la sueroterapia para la expansión del volumen intravascular, prestando atención a aquellos pacientes en los que exista disfunción ventricular aguda (6).

Finalmente, el pronóstico de estos pacientes según las series publicadas, una vez superada la fase aguda y la reacción anafiláctica, es bueno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kounis NG, Zavras GM. Histamine-induced coronary artery spasm: the syndrome of allergic angina. *Br J Clin Pract.* 1991;45:121.
2. Kounis NG. Kounis syndrome (allergic angina and allergic myocardial infarction): a natural paradigm? *Int J Cardiol.* 2006;110:7-14.
3. Kounis NG. Coronary Hypersensitivity Disorder: The Kounis Syndrome. *Clin Ther.* 2013;35:563-71.

4. Venturini E, Magni L, Kounis NG. Drug eluting stent-induced Kounis síndrome. *Int J Cardiol.* 2011;146:16-9.
5. Chen JP, Hou D, Pendyala L, Goudevenos J a., Kounis NG. Drug-Eluting Stent Thrombosis. The Kounis Hypersensitivity-Associated Acute Coronary Syndrome Revisited. *JACC Cardiovasc Interv.* American College of Cardiology Foundation. 2009;2(7):583-93.
6. Cevik C, Kounis NG. Treatment of Kounis syndrome. *Int J Cardiology.* 2010;143:223-6.

12

Episodios sospechosos de pérdida de consciencia que generan numerosos accidentes de tráfico

AUTORA:

Andrea Miró Andreu

Residente de 3^{er} año. Neurofisiología Clínica. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

RESTO DE AUTORES:

Roberto López Bernabé

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital Universitario Morales Meseguer. Murcia.

Claudia Patricia Gómez Cárdenas

Servicio de Neurofisiología Clínica. Hospital de Molina de Segura. Murcia.

Luís García Alonso

Servicio de Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario Reina Sofía. Murcia.

Noelia García Lax

Residente de 4^o año. Neurología del Hospital Universitario Reina Sofía. Murcia.

Clara Carrasco Méndez

Residente de 1^{er} año. Neurofisiología Clínica del Hospital Universitario Reina Sofía. Murcia.

RESUMEN

Varón de 40 años de edad, camionero, que acude al Servicio de Urgencias tras un episodio de aparente pérdida de consciencia de pocos segundos de duración mientras conducía su propio vehículo con su esposa. Presenta amnesia completa del episodio con recuperación secundaria a estímulos externos y somnolencia posterior. El paciente niega el consumo de tóxicos y, la existencia de síntomas prodrómicos. La exploración física, la analítica y el electrocardiograma fueron normales. Afirma que actualmente se encuentra inactivo laboralmente tras haber ocasionado dos accidentes en el último año debido a estos episodios, por lo que se decide ingreso para su estudio a cargo del Servicio Neurología. La resonancia cerebral (RN), los estudios cardiológicos y el video-electroencefalograma (v-EEG), fueron normales.

Palabras clave: Accidente de tráfico, accidente laboral, ronquidos, somnolencia, Síndrome de Apneas-Hipopneas.

CASO CLÍNICO

Varón de 40 años de edad, conductor profesional, camionero, que acude al Servicio de Urgencias tras un episodio sugestivo de pérdida de consciencia. Su esposa relata cómo, de forma súbita, mientras él conducía, sufrió un cuadro aparente pérdida de consciencia con disminución del tono muscular, de 2-3 segundos de duración aproximadamente, con recuperación completa tras múltiples sacudidas que su esposa le propinó para intentar que recuperara el control del vehículo. El paciente no presenta antecedentes médicos personales, ni familiares de interés. Como antecedente quirúrgico, cabe destacar una intervención de colecistectomía en 2010. Actualmente, es fumador de 10 cigarrillos/diarios, sin hábito enólico ni consumo de tóxicos. Refiere que desde hace 2-3 meses, ha sufrido múltiples episodios similares de pérdida de consciencia de escasos segundos de duración, de inicio y fin brusco, con recuperación espontánea de la consciencia y posterior somnolencia/estupor junto con amnesia del episodio. Todos los episodios son de características similares, habiendo ocurrido en distintas circunstancias ambientales, posturales y horarias. Niega la presencia de pródromos (sudoración, náuseas, vómitos, sudoración, tinnitus, visión borrosa) o somnolencia. Del último episodio recuerda las sacudidas y gritos que su mujer le propinaba, junto con una breve sensación de “embotamiento”. El cuadro no se acompañó de movimientos anormales, coloración de piel anómala, sialorrea, relajación de esfínteres o mordedura de lengua. Afirma que se encuentra de baja laboral, debido a que dos de los episodios previos han provocado dos accidentes de tráfico con el camión. Tras una exploración física, una analítica y un electrocardiograma normal, se decide ingreso para su estudio a cargo del Servicio Neurología.

A la exploración física, mostraba un buen estado general, consciente y orientado en las tres esferas, afebril, con una frecuencia cardiaca de 80 lpm, una tensión arterial de 130/85 mmHg y eupneico. La auscultación cardiaca era rítmica y sin soplos, con pulsos carotídeos simétricos y la auscultación pulmonar presentaba un murmullo vesicular conservado sin ruidos patológicos. La exploración neurológica mostraba funciones superiores conservadas. Movimientos oculares intrínsecos (MOEs) conservados y sin limitaciones. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Resto de pares craneales centrados. Sensibilidad táctil fina, algésica, vibratoria y artrocinética normales. Fuerza y el tono muscular normales. El reflejo cutáneo-plantar fue flexor. La prueba dedo-nariz y talón-rodilla adecuado, y el test de Romberg negativo. Marcha normal.

La analítica general fue completamente normal, incluyendo hemograma, bioquímica, coagulación, perfil hepático, lipídico, proteinograma, ácido fólico, vitamina B12 y hormonas tiroideas. La resonancia cerebral (RN) y el video-electroencefalograma (v-EEG), tanto estándar como de larga duración, fueron normales. Se realizó una inter-

consulta a Cardiología, donde se realizó un Holter que no mostró anomalías, salvo por la presencia de 10 latidos supraventriculares ectópicos.

Durante la entrevista dirigida a patología del sueño, el paciente afirma que ronca de forma diaria con importante intensidad. Su esposa afirma haber observado pausas respiratorias. Pese a ello, el paciente afirma tener un sueño reparador y niega la presencia de excesiva somnolencia diurna. Sin embargo, debido a la existencia de ronquidos y apneas visualizadas por su pareja, junto con las características del episodio, se decide la realización de una video-Polisomnografía (v-PSG) completa vigilada nocturna. El resultado del estudio fue compatible con un Síndrome de Apneas-Hipopneas durante el sueño (SAHS) de grado muy severo, obteniéndose un índice de apneas-hipopneas (IAH) de 109 eventos respiratorios/hora de sueño, con desaturaciones de hasta el 75 %, habiendo permanecido un 18 % del tiempo total de sueño con saturaciones de oxígeno inferiores al 90 %. La arquitectura del sueño fue anormal, debido a la ausencia de sueño lento profundo (fase N3) y sueño REM, consecuencia de los frecuentes eventos respiratorios obstructivos que presentaba el paciente (índice de arousals asociados a eventos respiratorios es de 100 eventos/hora de sueño). La eficiencia de sueño fue muy baja (45 %) y la actividad bioeléctrica cerebral continuó siendo normal. No se registraron actividades motoras ni comportamientos anormales durante el sueño. La mañana siguiente al estudio v-PSG, se realizó un test de latencias múltiples del sueño (TLMS), cuyo resultado no fue valorable debido a los hallazgos obtenidos en el estudio v-PSG.

Tras el diagnóstico de SAHS severo -que explica los episodios de aparente pérdida de consciencia que motivaron el ingreso- se remitió al Servicio de Otorrinolaringología, el cual descartó la existencia de patologías otorrinolaringológicas causantes del SAHS y, posteriormente, al Servicio de Neumología, donde se le prescribió un dispositivo de presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) a 9.5 cm de agua. Desde ese momento, el paciente no ha vuelto a presentar episodios de sueño durante la conducción, accidentes de tráfico, ni ingresos hospitalarios por causas similares.

DISCUSIÓN

El Síndrome de las Apneas-Hipopneas del Sueño (SAHS) es la tercera patología respiratoria más frecuente después del asma y el EPOC (2). Se trata de una patología originada como consecuencia de un aumento de la resistencia de la vía aérea al paso del flujo aéreo. Cuando el flujo aéreo atraviesa la región donde la resistencia está aumentada, su flujo laminar se vuelve turbulento, generando una vibración de las estructuras que le rodean, que producen un ruido denominado ronquido. Esta

resistencia es generada por una obstrucción, que puede ser parcial, en cuyo caso habrá una reducción del flujo aéreo, denominado hipopnea; o total, en cuyo caso habrá un cese completo del flujo, denominándose apnea (2). Las apneas e hipopneas generan importantes desaturaciones responsables de la hipoxia intermitente nocturna, los microdespertares, el aumento del tono simpático, la frecuencia cardíaca y la presión arterial que ocurre en esta patología. Es muy importante distinguir la roncopatía simple, donde aparecen exclusivamente ronquidos; del SAHS, constituido por ronquidos acompañados de apneas, que representan los síntomas nocturnos, junto con los diurnos que son la excesiva somnolencia diurna y el cansancio, derivados de los nocturnos.

Existen muchos factores que predisponen a la aparición de la patología respiratoria obstructiva durante el sueño: a nivel nasal, como la estrechez valvular, las dismorfias del septo, hipertrofia de cornetes o los pólipos; a nivel oral, la macroglosia, hipertrofia de amígdalas, pilares o úvula; alteraciones esqueléticas maxilares o mandibulares como micrognatia o el paladar ojival; a nivel faríngeo, la hipertrofia de adenoides, de amígdalas palatinas, amígdalas linguales, tumores de cavum, hipertrofia de la base de la lengua, parálisis de cuerdas vocales y edemas de glotis; además del uso de fármacos sedantes o el aumento de peso, entre otros (3). El SAHS es más frecuente en hombres que en mujeres (4), cuya prevalencia aumenta con la edad en ambos grupos (2). En el caso de las mujeres, aparece principalmente tras la menopausia debido al cambio hormonal asociado con el envejecimiento de los tejidos.

El ronquido y la apnea son los dos principales síntomas del SAHS, este último produce un descenso de los niveles oxígeno y aumento de los de dióxido de carbono en sangre, lo que provoca un cambio en el PH sanguíneo detectado por los quimiorreceptores del centro respiratorio, que se encuentra en íntima relación con la sustancia reticular ascendente, generando un microdespertar acompañado de un pequeño episodio de taquipnea, que provocará un importante aumento del tiempo de vigilia intrasueño (del tiempo en minutos que el paciente se encuentre despierto durante la noche), teniendo como consecuencia un menor tiempo total de sueño, una caída de la eficiencia del sueño, ausencia o disminución de fases más profunda del sueño (N3 y REM) y, por tanto, mala calidad del sueño (2).

La consecuencia directa de una baja eficiencia de sueño y del aumento del tiempo de vigilia intrasueño son los síntomas diurnos -el principal, es la excesiva somnolencia diurna (ESD)-. En este sentido, la excesiva somnolencia diurna se mide de forma objetiva a través de una v-PSG, seguida, a la mañana siguiente, de un TLMS o, de forma subjetiva, por medio de la Escala de Epworth, que es un cuestionario de auto-cumplimentación, compuesto por 8 ítems, donde se describen situaciones cotidianas (tanto pasivas, como activas) y el paciente debe contestar con una puntuación del 0 al 3 la

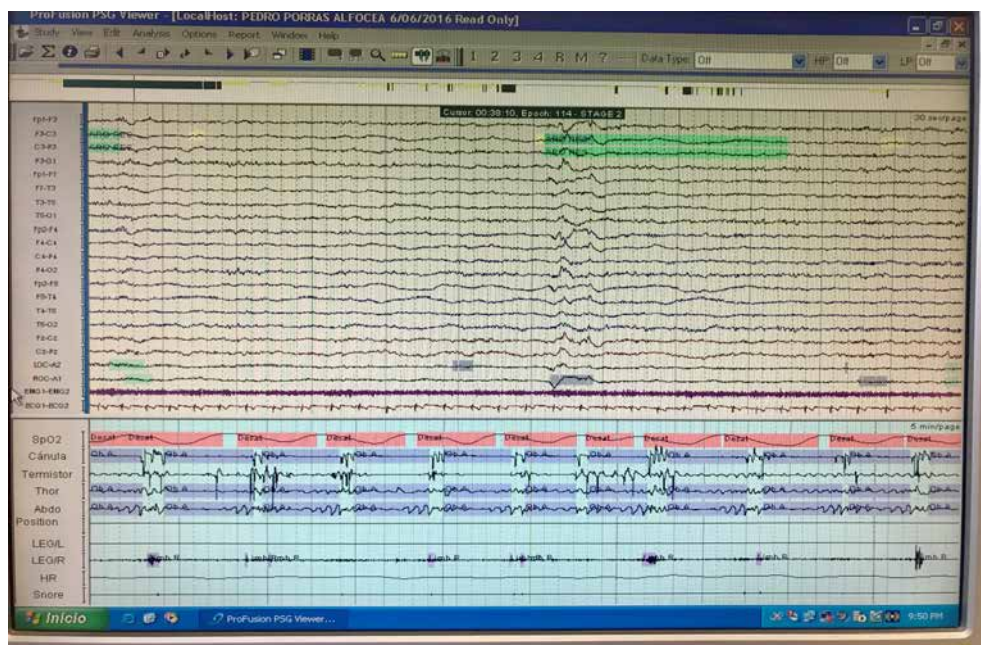


Figura 1. v-PSG: En la mitad superior de la imagen se observa la actividad electroencefalográfica característica de la fase 2 de sueño No REM. En la mitad inferior de la imagen se observan las variaciones repetitivas de la saturación de oxígeno (marcado en rojo), consecuencia de la caída del flujo aéreo, acompañado de la persistencia de los movimientos torácicos y abdominales, que se corresponden con las apneas obstructivas (marcadas en azul). Estos eventos respiratorios pueden generar microdespertares, definidos como un cambio en la actividad electroencefalográfica (marcado en verde).

probabilidad de dormirse mientras las realiza; siendo 0 nunca y 3 alta probabilidad. El sumatorio oscila de 0 a 24, considerándose que existe una ESD cuando la puntuación es igual o superior a 12, y grave cuando se encuentra por encima de 16 (5). Tiene especial gravedad la valoración de la aparición de somnolencia o episodios de sueño durante situaciones activas (por ejemplo, en la conducción). La dificultad en la sospecha de esta patología respiratoria durante el sueño se encuentra cuando el paciente no tiene percepción de ESD -como ocurre en nuestro caso-, debido a que la percepción de la somnolencia puede ser muy variable, y esto retrasa el diagnóstico.

En el caso de nuestro paciente, ante situaciones pasivas y activas aparecen episodios de sueño que precipitan la intrusión de una fase de sueño –en la mayoría de los casos fase 1 de sueño no REM (NREM 1)–. Consecuentemente, el paciente cierra los ojos, desconecta del medio y disminuye de forma ligera el tono corporal, recuperándose fácilmente tanto con estímulos sonoros o táctiles, como espontáneamente. Durante todo el sueño NREM, el tono muscular persiste, explicando por qué el pa-

ciente no presentó una atonía completa cayendo sobre el volante, como ocurriría en una pérdida de consciencia propiamente dicha. En condiciones normales, cuando se inicia el sueño, si este lo hace mientras estamos realizando una actividad motora, está se mantiene presente durante algunos minutos.

Existen varios estudios que demuestran que los enfermos de SAHS tienen un aumento del tiempo de reacción y disminución de la capacidad para mantener la concentración, alterando gravemente su capacidad de conducción y aumentando el riesgo de accidentes de tráfico. Este riesgo es similar al producido por la ingesta de alcohol o déficit de sueño (5). Un paciente con un IAH mayor o igual a 10 tiene 6.3 veces más de riesgo de tener un accidente de tráfico (5).

Debemos realizar el diagnóstico diferencial con otras patologías que producen excesiva somnolencia diurna, como son la narcolepsia, la hipersomnia idiopática, el síndrome de piernas inquietas, el síndrome de trabajo a turnos, jet-lag, síndrome de sueño insuficiente, trastornos psiquiátricos, drogodependencias y trastornos respiratorios (6).

El diagnóstico puede realizarse con una Poligrafía Respiratoria domiciliaria (PR), que consiste en valorar determinados parámetros cardio-respiratorios (flujo oronasal, movimientos torácicos y abdominales, electrocardiograma, pulsioxímetro, electro-miograma tibial) durante el sueño del paciente, mientras este duerme en su domicilio. La misma está indicada cuando el paciente no presenta patología grave asociada o tiene una sospecha clínica elevada. Sin embargo, en aquellos casos que el resultado de la PR no sea concluyente o concordante con la sospecha, exista mucho artefacto en el registro poligráfico, el paciente presente patología asociada grave o se sospeche de otras enfermedades del sueño, deberemos realizar una v-PSG, la cual, no sólo incluye parámetros cardio-respiratorios, sino también neurofisiológicos (electroencefalograma, electrooculograma, electromiograma mentoniano) (6).

El diagnóstico de SAHS con una v-PSG completa vigilada nocturna, según la 3ª Clasificación Internacional de Patología del Sueño (International Classification of Sleep Disorders ICSD-3), consiste en la existencia de un Índice de Apneas-Hiponeas (IAH) mayor o igual a 5 eventos respiratorios/hora de sueño, clasificándose como leve (5-14.9), moderado (15-29.9) y grave (>30) (1).

Tras el diagnóstico o ante la sospecha clínica elevada de forma previa, debemos remitir al paciente al Servicio de Otorrinolaringología para descartar que sea consecuencia de una causa reversible médica o quirúrgicamente (por ejemplo, los pólipos nasales, hipertrofia de cornetes, de amígdalas, de adenoides), un proceso de difícilmente reversible (como la macroglosia o envejecimiento de estructuras) o un proceso sin causa aparente, en cuyo caso se remitirá a Neumología para prescripción de un dispositivo de flujo aéreo continuo a presión positiva (CPAP).

Respecto a la CPAP, se trata de un dispositivo que insufla un flujo de aire a presión positiva de forma continua en la vía aérea superior, evitando la aparición de resistencia al flujo aéreo, tanto parcial como total, consiguiendo una reducción del IAH y, por tanto, la desaparición o disminución de los ronquidos, apneas y de la excesiva somnolencia diurna (tanto subjetiva como objetiva). Incluso hay estudios que demuestran una reducción del riesgo de muerte súbita en casos de SAHS con un IAH mayor de 20, tras el uso de la CPAP. Por otro lado, también produce un aumento de la eficiencia de sueño, el porcentaje de sueño REM y N3 (6). Además, favorece a la comorbilidad del paciente, disminuyendo la actividad simpática, reduciendo la presión arterial media 1.5 mmHg (8) y mejorando la disfunción sistólica en la insuficiencia cardiaca (9).

CONCLUSIÓN

Siempre que estemos ante un episodio sospechoso de pérdida de consciencia, debemos realizar una historia clínica completa para intentar caracterizar el episodio y establecer un diagnóstico de sospecha correcto; valorando como causantes la patología cardiaca, neurológica y del sueño. La existencia de ronquidos y apneas presenciadas, junto con la presencia de excesiva somnolencia diurna, son datos de alarma que nos deben hacer sospechar de la existencia de un SAHS. La Escala de Epworth es muy útil para valorar la excesiva somnolencia diurna, siempre teniendo en cuenta que se trata de una escala de valoración subjetiva. Una vez realizado el diagnóstico, es de vital importancia empezar el tratamiento que corresponda, como medidas higiénico-dietéticas, dispositivos de avance mandibular, el dispositivo CPAP o cirugía.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

AGRADECIMIENTOS

A los miembros del Servicio de Neurofisiología del Hospital Universitario Reina Sofía, especialmente al Dr. López Bernabé y al personal de enfermería de la Unidad de Trastornos del Sueño, Manoli y José Carlos, por su gran implicación, entrega y colaboración en mi formación en patología del sueño.

REFERENCIAS

1. W.T. McNicholas. Diagnosis of obstructive sleep apnea in adults. Proc Am Thorac Soc., 5 (2008). 154-160p. <http://dx.doi.org/10.1513/pats.200708-118MG>
2. Sociedad Española del Sueño. Tratado de Medicina del Sueño. 1ª ed. Madrid. Editorial Médica Panamericana: 2015. 405-412p
3. Sociedad Española del Sueño. Tratado de Medicina del Sueño. 1ª ed. Madrid. Editorial Médica Panamericana: 2015. 373-383p.
4. Duran J, Esnaola S, Rubio R, De la Torre G et al. Obstructive sleep apnoea in the elderly. A population based-study in the general population aged 71-100. Eur Respir J 2002; 16 (Suppl 31):167.
5. Sociedad Española del Sueño. Tratado de Medicina del Sueño. 1ª ed. Madrid. Editorial Médica Panamericana: 2015. 413-420p.
6. Sociedad Española del Sueño. Tratado de Medicina del Sueño. 1ª ed. Madrid. Editorial Médica Panamericana: 2015. 422-430p.
8. Sociedad Española del Sueño. Tratado de Medicina del Sueño. 1ª ed. Madrid. Editorial Médica Panamericana: 2015. 431-438p.
9. Duran-Cantolla J, Aizpuru F, Monserrat JM. Continuous positive airway pressure as treatment for systemic hypertension in people with obstructive sleep apnoea: a randomized, controlled trial. BMJ 2010; 341:c5991. <http://dx.doi:10.1136/bmj.c5991>
10. Kaneko Y et al. Cardiovascular effects of continuous positive airway pressure in patients with heart failure and obstructive sleep apnea. N Engl J Me. 2003; 348:1233-41.

13

La importancia de una elevada sospecha clínica para la evaluación de hallazgos sutiles en patología amenazante para la vida

AUTORA:

Carmen Botía González

Residente de radiodiagnóstico del Hospital General Universitario Morales Meseguer.

RESTO DE AUTORES:

Juana María Plasencia Martínez

Radióloga adjunta del Hospital General Universitario Morales Meseguer.

Ana Barceló Cárceles - Alba Patricia Solano Romero

Amalia García Chiclano - María Jesús Gayán Belmonte

Residentes de radiodiagnóstico del Hospital General Universitario Morales Meseguer.

RESUMEN

Paciente de 70 años que acude al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por dolor inespecífico en fosa ilíaca izquierda y nerviosismo sin otros signos o síntomas asociados y sin alteraciones analíticas relevantes. Ante la clínica inespecífica, se realiza una radiografía simple de abdomen que evidencia un aneurisma de aorta abdominal.

Con la sospecha motivada por este hallazgo, se realiza un angio-TC de aorta abdominal que confirma el diagnóstico de aneurisma de aorta abdominal roto, y se envía al paciente al Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca para realización de tratamiento endovascular, siguiendo posteriormente el paciente una evolución clínica favorable.

La rotura de aneurisma de aorta abdominal es una patología urgente en la cual, una elevada sospecha clínica es clave para que pruebas de imagen tan inocentes como la radiografía simple sean las protagonistas del éxito diagnóstico.

Palabras clave: Aneurisma de aorta abdominal. Radiografía simple . Angio-TC de aorta abdominal. Tratamiento endovascular. Inquietud.

CASO CLÍNICO

Paciente de 70 años que acudió al Servicio de Urgencias de nuestro hospital por dolor en fosa ilíaca izquierda desde hacía tres días. Al llegar, el paciente se encontraba estable aunque muy nervioso e inquieto, y a la exploración física mostraba peristaltismo disminuido aunque ventoseaba, y dolor en fosa ilíaca izquierda con signos de irritación peritoneal. La tensión arterial era de 148/98, la temperatura de 36°, la frecuencia cardíaca de 66 pulsaciones por minuto, saturación de oxígeno del 96 % y el electrocardiograma no mostraba alteraciones de interés. En la analítica presentaba creatinina de 1,5 mg/dl y leucocitosis de $12.000 \cdot 10^3$ mg/dl sin otras alteraciones relevantes.

Como antecedentes personales, el paciente era hipertenso, no diabético, exfumador desde 2013 y tuvo un infarto de miocardio no reperfundido en Diciembre de 2013.

Tras la sintomatología inespecífica del paciente, el médico de la puerta de Urgencias le pidió una radiografía simple de abdomen y contactó con la radióloga de Urgencias para comentarle el caso. Dicha prueba de imagen no evidenciaba imágenes

litiásicas proyectadas sobre el trayecto teórico de los uréteres, ni mostraba dilatación de asas intestinales o ausencia de gas distal que sugirieran obstrucción intestinal. Sin embargo, continuando con la lectura sistemática de la prueba y al evaluar las líneas grasas y siluetas viscerales abdominales, se observó un aumento de densidad paravertebral izquierdo con calcificaciones periféricas que borraba parcialmente la línea del psoas ipsilateral sugestivo de corresponder a un aneurisma de aorta abdominal (Figura 1).

Tras este hallazgo y debido a la clínica inespecífica del paciente, se decidió realizar angio-TC de aorta abdominal en fases simple, arterial y portal, confirmando la presencia de un aneurisma de aorta abdominal infrarenal de 9,4 x 9,3 x 12 cm (anteroposterior x transversal por craneocaudal) con un hematoma periaórtico retroperitoneal asociado que se extiende por el compartimento del

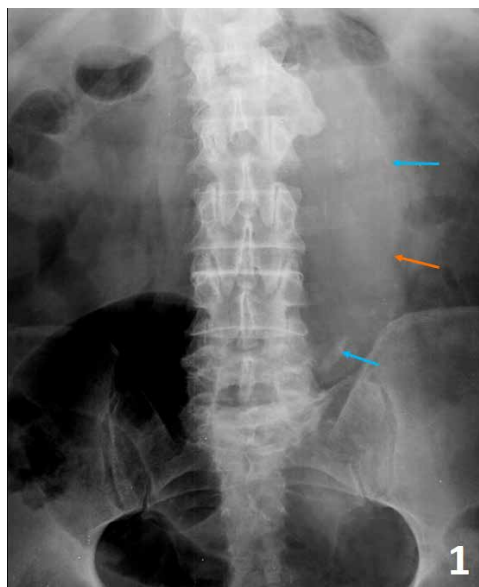


Figura 1. Radiografía simple de abdomen. En la radiografía simple de abdomen, se observa un aumento de densidad paravertebral izquierdo que borra parcialmente la línea del psoas ipsilateral (flecha naranja) y que se acompaña de calcificaciones periféricas (flechas azules), compatible con un aneurisma de aorta.



Figura 2. Imagen coronal de angio-TC de aorta abdominal en fase arterial.

Imagen de TC de aorta abdominal que confirma los hallazgos vistos en la radiografía simple de abdomen: el aneurisma de aorta abdominal (flecha rosa) con calcificaciones periféricas en su pared (flecha azul) y un hematoma retroperitoneal (asteriscos naranja).

psoas bilateral pero predominantemente izquierdo y por las fascias renal anterior y posterior izquierdas compatible con una rotura aórtica aguda (Figura 2).

Tras ésto, se contactó telefónicamente con el Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca para el traslado del enfermo, y se realizó el informe de la TC en el que además de la localización, diámetros, y signos de rotura del aneurisma, se incluyeron otras medidas de interés de cara a escoger el mejor tratamiento para el paciente que incluyen la presencia de ateromatosis calcificada aorto-iliaca (que era moderada), la longitud y angulación del cuello del aneurisma (que era de 28 mm y 120° respectivamente), así como el diámetro mínimo de la arteria iliaca externa proximal (10 mm) (Figura 3).

Al llegar al Hospital de referencia de la región, el paciente continúa en situación estable, y es evaluado por los radiólogos intervencionistas y cirujanos vasculares, que

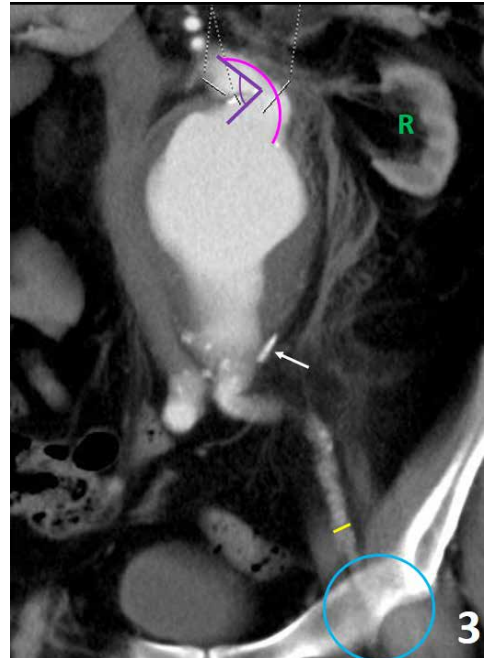


Figura 3. Reconstrucción coronal del aneurisma MIP (Máxima proyección intensidad).

En la reconstrucción coronal de TC con MIP, se observa el aneurisma de aorta abdominal infrarrenal (R: riñón), y algunas de las características anatómicas a valorar de cara a la elección del tratamiento: la angulación y longitud del cuello del aneurisma (ángulo en morado y línea rosa respectivamente), la presencia de ateromatosis calcificada aorto-iliaca (flecha blanca), el calibre mínimo de la arteria iliaca externa proximal (línea amarilla) y la presencia de un adecuado acceso transfemoral (círculo azul).



Figura 4. Imagen de aortografía. En esta imagen de aortografía se observa la endoprótesis colocada a través de la vena ilíaca externa derecha (flecha amarilla).

deciden realizar tratamiento endovascular colocando de forma urgente y con éxito una endoprótesis aórtica (Figura 4). Tras el procedimiento, el paciente siguió una evolución clínica favorable y fue dado de alta cuatro días después.

DISCUSIÓN

Un aneurisma es la dilatación de la pared de un vaso, generalmente una arteria, que contiene las tres capas (íntima, media y adventicia). En el caso de la aorta abdominal, ésta se considera aneurismática cuando su diámetro transversal máximo está por encima de 3 cm (1,2). Los aneurismas de aorta abdominal están presentes en el 2-4 % de la población de más de 50 años (1), y su prevalencia aumenta con la edad y sobre todo en hombres.

Entre los factores de riesgo más importantes para desarrollar un aneurisma de aorta abdominal se encuentran el tabaquismo, tener antecedentes familiares de aneurismas de aorta abdominal, la hipercolesterolemia, la hipertensión, y sobre todo, la aterosclerosis (1,2).

Aunque los aneurismas pueden ocurrir en cualquier segmento de la aorta (supra, yuxta o infrarrenal), el segmento más frecuentemente afectado (en hasta el 90 % de los casos), es el infrarrenal, correspondiente al segmento que comienza justo por debajo del origen de las arterias renales. Esto es debido a que la menor concentración de elastina y vasa vasorum en dicha localización hace que este segmento vascular sea más vulnerable a la dilatación (2).

El debilitamiento progresivo de la pared de los aneurismas hace que aumenten progresivamente de tamaño, lo cual constituye el principal factor predictivo para el desarrollo de la complicación más temida de esta entidad: la rotura (3).

La rotura de aneurisma de aorta abdominal es una emergencia que conlleva consecuencias catastróficas, con una tasa de mortalidad del 50 % antes de llegar al hospital, y del 40-50 % en aquellos pacientes que consiguen ser tratados. Por ello, el tiempo

es vital en esta entidad, e identificar precozmente sus síntomas es crucial para poder confirmarla rápidamente mediante una angio-TC de aorta abdominal, técnica de imagen que no sólo ayuda a su diagnóstico, sino también a la elección del tratamiento más adecuado para el paciente en función de sus características anatómicas. (4).

La clínica de la rotura de un aneurisma de aorta abdominal es a menudo inespecífica, y la tríada clásica de dolor lumbar, masa pulsátil e hipotensión sólo está presente en un 50 % de los pacientes. El dolor en una rotura de aneurisma de aorta abdominal suele ser severo y constante, y puede irradiar al pecho, escroto, región inguinal o muslo, simulando otras patologías como un cólico nefrítico o una lumbalgia mecánica (5). A la exploración física, los pacientes suelen estar pálidos, sudorosos y en ocasiones inquietos como nuestro paciente, signo que ha sido asociado tradicionalmente a las hemorragias (6).

La prueba de elección para confirmar la rotura de un aneurisma de aorta abdominal es la angio-TC de aorta. Sin embargo, dada la clínica inespecífica de esta patología en múltiples ocasiones, a veces pruebas de imagen como la radiografía simple, solicitadas por otra sospecha clínica, pueden darnos la pista para su diagnóstico. En ella podemos ver algunos sutiles hallazgos como el borramiento de la línea del psoas o un aumento de densidad paravertebral con calcificaciones periféricas correspondientes al trombo mural calcificado. Detectar estos signos en un dolor abdominal inespecífico, pero que pueda ser compatible con este cuadro, debe ser indicación de angio-TC de aorta abdominal inmediato. Así, estos hallazgos en la radiografía simple de abdomen pueden acelerar de forma muy significativa el proceso diagnóstico y por tanto el terapéutico (7), como ocurrió en nuestro paciente.

En cuanto al estudio de la angio-TC de aorta abdominal, el radiólogo debe valorar no sólo la presencia o ausencia de signos de rotura del aneurisma, sino también aquellas variables anatómicas que van a ser decisivas de cara a la planificación del tratamiento de esta entidad (4). Los signos primarios de rotura en la angio-TC son presencia de hematoma intra- o retroperitoneal, estriación de la grasa periaórtica (figura X) o la extravasación de contraste desde la luz aórtica; los signos secundarios, generalmente relacionados con un riesgo elevado de rotura inminente, son el signo de la media luna hiperdensa, signo de la aorta caída, discontinuidad focal de las calcificaciones intimales y el signo del calcio tangencial.

La rotura de aneurisma de aorta abdominal puede ser tratada mediante cirugía abierta o tratamiento endovascular, siendo éste último preferible si las condiciones del paciente lo permiten. Para su realización, es necesario que el paciente se encuentre estable hemodinámicamente, que la localización de su aneurisma sea infrarrenal, y que tenga características anatómicas favorables para la colocación de la endoprótesis aórtica (4), como son:

a) Características apropiadas del cuello del aneurisma:

- Diámetro mínimo ($>1,5$ cm).
- Longitud ($< 2,8$ cm).
- Angulación ($>120^\circ$)
- Presencia de calcificaciones y trombo (no deben ser muy importantes para la colocación de la endoprótesis).

b) Características apropiadas de las arterias ilíacas comunes:

- Diámetro mínimo ($>0,7$ cm)
- Tortuosidad (no debe ser muy marcada)
- Calcificación (no debe ser muy severa)
- Longitud (al menos 3 cm).

c) Presencia de adecuado acceso transfemoral (la presencia de ateromatosis o estenosis significativa puede impedir el paso de la endoprótesis).

Por ello, es vital que el radiólogo estudie también estas características anatómicas, ya que ayudan a escoger y planificar el tratamiento más adecuado para esta patología.

CONCLUSIÓN

La rotura de un aneurisma de aorta abdominal es una emergencia. Para su manejo es esencial una actuación multidisciplinar rápida: la puesta en común sin demora de los datos clínicos y los hallazgos radiológicos sutiles de pruebas diagnósticas tan inocentes como la radiografía simple de abdomen puede elevar enormemente el grado de sospecha, acelerar su diagnóstico rápido y lograr así el éxito terapéutico.

REFERENCIAS

1. Rakita D, Newatia A, Hines J, Siegel D, Friedman B. Spectrum of CT Findings in Rupture and Impending Rupture of Abdominal Aortic Aneurysms. *RadioGraphics*. 2007;27(2):497-507.
2. Wadgaonkar A, Black J, Weihe E, Zimmerman S, Fishman E, Johnson P. Abdominal Aortic Aneurysms Revisited: MDCT with Multiplanar Reconstructions for Identifying Indicators of Instability in the Pre- and Postoperative Patient. *RadioGraphics*. 2015;35(1):254-268.

3. Leonard A, Thompson J. Anaesthesia for ruptured abdominal aortic aneurysm. *Continuing Education in Anaesthesia, Critical Care & Pain*. 2008;8(1):11-15.
4. Vu K, Kaitoukov Y, Morin-Roy F, Kauffmann C, Giroux M, Thérasse É et al. Rupture signs on computed tomography, treatment, and outcome of abdominal aortic aneurysms. *Insights into Imaging*. 2014;5(3):281-293.
5. Mayer D., Clinical Presentation of RAAA, en *Ruptured Abdominal Aortic Aneurysm: The Definitive Manual* primera edición, Benjamin W. Starnes, Manish Mehta, Frank J. Veith, Suiza, editorial Springer; 2017, p. 77-92.
6. Pacagnella R, Souza J, Durocher J, Perel P, Blum J, Winikoff B et al. A Systematic Review of the Relationship between Blood Loss and Clinical Signs. *PLoS ONE*. 2013;8(3):e57594.
7. Loughran C. A review of the plain abdominal radiograph in acute rupture of abdominal aortic aneurysms. *Clinical Radiology*. 1986;37(4):383-387.

14

Pulmón de crack con afectación renal

AUTORA:

Juana María Serrano Navarro

Residente de 4º año de Medicina Intensiva.

Unidad de cuidados Intensivos. Hospital General Universitario "Reina Sofía" de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

María José Rico Lledó¹ - Juan Francisco Martínez Ruiz² - Julián Triviño Hidalgo³

Ana Palazón Cabanes⁴ - César Palazón Sánchez⁵

1 Residente 3º año de Medicina Intensiva

2 Residente de 2º año de Medicina Intensiva

3 Residente de 1º año de Medicina Intensiva

4 Residente de 2º año de Oftalmología

5 FEA Medicina Intensiva

RESUMEN:

Varón de 46 años, con antecedentes de dependencia de alcohol, cocaína (más de 20 años) y heroína recientemente. A las pocas horas del consumo de cocaína inhalada presenta Insuficiencia Respiratoria Aguda con necesidad ingreso en UCI, inicio de Ventilación Mecánica Invasiva, además Fracaso Renal Agudo, coagulopatía e inestabilidad hemodinámica con necesidad de vasoactivos. Evoluciona favorablemente de forma rápida tras tratamiento con inicio de corticoterapia empírica, patrón radiológico de infiltrados intersticiales bilaterales, resuelto a las 24 horas de ingreso. Tras descartar el diagnóstico de Edema pulmonar cardiogénico (realización de Ecocardiograma y balance hídrico equilibrado), Neumonía (microbiología negativa, cuadro evolutivo) diagnosticamos al paciente de "Pulmón de crack", con Fracaso Renal Agudo asociado, raramente descrito en la literatura. El consumo de cocaína inhalada, es un problema creciente en la población de mediana edad por lo que debemos considerar complicaciones graves derivadas del consumo.

Palabras clave: Cocaína, UCI, pulmón de crack.

CASO CLÍNICO

La cocaína es la droga ilegal que genera en nuestro país más consultas en los Servicios de Urgencia por patología orgánica y psiquiátrica. El consumo de cocaína, por vía intranasal o inhalada, constituye un problema de salud pública de importancia creciente la población de 15-64 años de edad, un 1,4 % en Europa occidental y un 3 % en España consumen cocaína (1).

Existen diversas formas de consumo de cocaína, siendo la vía nasal (esnifada) la que fundamentalmente se usa en nuestro país. La vía nasal tiene inicio de acción entre 1 y 3 minutos y un pico a los 20-30 minutos, mientras que con el consumo por vía intravenosa o fumada en pipa de agua la acción es mucho más rápida, iniciándose en 10-20 segundos y con una duración menor (10 a 15 minutos) (Tabla 1).

Además de poseer gran capacidad adictiva, la cocaína tiene una elevada toxicidad orgánica. Su consumo puede afectar a prácticamente todos los órganos del cuerpo, con gran cantidad de complicaciones tanto agudas como a largo plazo, dependiendo tanto del patrón de consumo como de la dosis y vía de administración, así como cierta vulnerabilidad personal. Entre ellas destacan por su frecuencia y gravedad las alteraciones cardiovasculares y neurológicas fundamentalmente arritmias, infarto agudo de miocardio (2), miocarditis, accidentes vasculares cerebrales de tipo isquémico y/o hemorrágico, cefaleas y convulsiones.

Tabla 1

TIPO DE SUSTANCIA	CONCENTRACION DE COCAINA	VIA DE ADMINISTRACION	PORCENT. EN PLASMA	VELOCIDAD APARICION DE EFECTOS	CONC. MAXIMA PLASMA	DURACION EFECTOS	DESARROLLO DEPENDENCIA
HOJAS DE COCA	0.5 - 1.5%	Mascado infusión oral	20 - 30%	LENTA	60 Minutos	30- 60 Minutos	NO
CLORHID. COCAINA	12 - 75%	tópica: ocular genital, intranasal (esnifar)	20 - 30%	RELATIV. RAPIDA	5-10 Minutos	30- 60 Minutos	SI LARGO PLAZO
CLORHID. COCAINA	12 - 75%	parenteral: endovenosa subcutanea, intramuscular.	100%	RAPIDA	30-45 Segundos	10-20 Minutos	SI CORTO PLAZO
PASTA DE COCA	40 - 85% (Sulfato de cocaína)	Fumada	70 - 80%	MUY RAPIDA	8-10 Segundos	5-10 Minutos	SI CORTO PLAZO
COCAINA BASE.	30 - 80% (alcaloide cocaína)	Inhalada-fumada	70 - 80%	MUY RAPIDA	8-10 Segundos	5-10 Minutos	SI CORTO PLAZO

Además puede producir lesiones renales por isquemia y por rhabdomiolisis (3), siendo las gastrointestinales por perforación o isquemia intestinal y las respiratorias relativamente frecuentes. Entre las complicaciones respiratorias destacan las alteraciones de las vías altas debidas principalmente al consumo de cocaína intranasal, por la acción combinada del efecto traumático directo sobre la mucosa de los cristales de cocaína junto a la vasoconstricción e hipoxia al mismo nivel producida por la acción local de la droga (4,5).

En cambio, la afectación de las vías respiratorias inferiores se relacionan fundamentalmente con el consumo inhalado de cocaína base o crack, pudiendo exacerbar enfermedades previas o bien ser causa de cuadros agudos (6), entre los que destaca la bronquiolitis obliterante, hemorragia alveolar (aparecen depósitos de macrófagos cargados de hemosiderina a nivel pulmonar por vasoconstricción arterial pulmonar que provoca isquemia y hemorragia alveolar) y el síndrome del pulmón por cocaína o pulmón de crack (7) que consiste en una neumonitis intersticial por hipersensibilidad caracterizada por fiebre transitoria, broncoespasmo, infiltrados pulmonares e hipereosinofilia y edema pulmonar tanto no cardiogénico (por aumento de la permeabilidad capilar, por efecto tóxico directo y por la descarga de catecolaminas) como cardiogénico (debido a fracaso ventricular izquierdo e infarto agudo de miocardio, provocado por la vasoconstricción sistémica).

Presentamos el caso de un paciente con insuficiencia respiratoria aguda e insuficiencia renal aguda por consumo de cocaína.

Varón de 46 años con criterios de dependencia de alcohol y cocaína con más de 20 años de evolución, así como de heroína en los últimos años, habiendo tenido varios ingresos hospitalarios para desintoxicación con periodos de abstinencia de hasta 2 años. Ingresó en nuestro hospital un año antes con un cuadro similar al actual, siendo diagnosticado de bronconeumonía adquirida en la comunidad y tratada con corticoides. Diagnosticado de trastorno mixto de la personalidad Cluster B con rasgos antisociales y antecedente de episodios previos de intento de autolisis.

El día de su ingreso avisan a los servicios de urgencias extrahospitalarios por presentar cuadro de desconexión del medio e hiporeactividad a los estímulos, encontrando al paciente en coma. Tras aislamiento de la vía aérea, es trasladado a nuestro Hospital, recibiendo tratamiento en urgencias con dextrosa 5 %, corticoides (120 mg de metilprednisolona/día), broncodilatadores nebulizados, bolo de naloxona de 2 miligramos y perfusión continua, así como de flumazenilo un total de 0,8 miligramos. Inician ventilación mecánica no invasiva, con mala respuesta por lo que se avisa al intensivista de guardia, encontrando un paciente con puntuación del Glasgow Coma Score de 11(O3;V3:M5),. disneico y taquipneico a 28 respiraciones por minuto, con saturación en pulsioxímetro del 64 %, decidiendo intubación orotraqueal, sedoanal-

gesia, conexión a ventilación mecánica con Fracción inspirada de oxígeno (FiO₂) de 100 %, y traslado a la Unidad de cuidados Intensivos (UCI), A la llegada de un amigo (el paciente estaba institucionalizado), nos informa que cuando ha surgido el problema, ambos se encontraban fumando heroína y esnifando cocaína base (crack), así como que tres días previos el paciente presentaba tos productiva con expectoración amarillenta, sin fiebre.

La exploración inicial muestra como signos destacados, miosis bilateral y auscultación pulmonar con crepitantes húmedos bilaterales, mas acusados en hemitórax izquierdo. Pulso rítmico a 110 latidos por minuto (lpm), Presión arterial sistólica/diastólica de 84/42 mmHg.

En las pruebas complementarias destaca: Analítica: Hb 12.4 gr/dl, Hcto 36 %, 15000 leucocitos (84 % N), 174.000 Plaquetas , creatinina de 1,4 mg/dl, lactato 3.90 mmol/L, y una gasometría venosa inicial con pH 7,15, pCO₂ 57 mmHg, paO₂ 26,4, HCO₃⁻ 20.2 mmol/L, ABE – 8,2 mmol/L. Procalcitonina 12.66 ng/ml. Dímero D 1263 (0-500), CPK 522 (U/l) (21-232), Tn I 0.020(0-0.05).

Actiudad de protrombina 49; INR 1.62, Fibrinógeno 695 mg/dl. Score APACHE II 15

Orina: positiva para cocaína y metadona, así como para benzodicepinas y antidepresivos tricíclicos (ambos, tratamiento de base del paciente)

Se indica realización de punción lumbar cuyo resultado es negativo para proceso infeccioso a nivel del sistema nervioso central.

El Electrocardiograma revela taquicardia sinusal sin otros hallazgos significativos.

Radiografía de tórax con infiltrados intersticiales bilaterales más acusados en hemitórax izquierdo (Figura 1).

Ante la brusca aparición de insuficiencia respiratoria aguda se solicita AngioTAC torácico que descarta tromboembolismo pulmonar; patrón en vidrio deslustrado parcheado que afecta a ambos pulmones, tanto a campos superiores como inferiores

Ecocardiograma: fracción de eyección ventrículo izquierdo preservada 55 %, sin alteraciones de la contractilidad y patrón de flujo transmitral normal, sin alteraciones de la contractilidad segmentaria ni alteraciones valvulares ni derrame pericárdico

A su llega a UCI, se inicia tratamiento con fluidoterapia intensa, no obteniendo respuesta vasopresora, con oligoanuria de cuatro horas, al cabo de las cuales iniciamos noradrenalina a dosis de 0.2 µgr/kg/min, con buena respuesta posterior, recuperando presiones arteriales y diuresis. Igualmente se pauta tratamiento empírico con levofloxacin 500 mgrs cada 12 horas, ceftriaxona 2 gramos cada 24 horas, así como vitamina K por la coagulopatía inicial. Extraemos muestras sanguíneas para Test virus Influenzae A y B, PCR virus H1N1, Antígenos de Legionella y Neumococo, VHB, VHC, VIH, Chlamydomphila pneumoniae, Chlamydomphila psittaci, Chlamydia trachomatis y Coxiella burnetii.

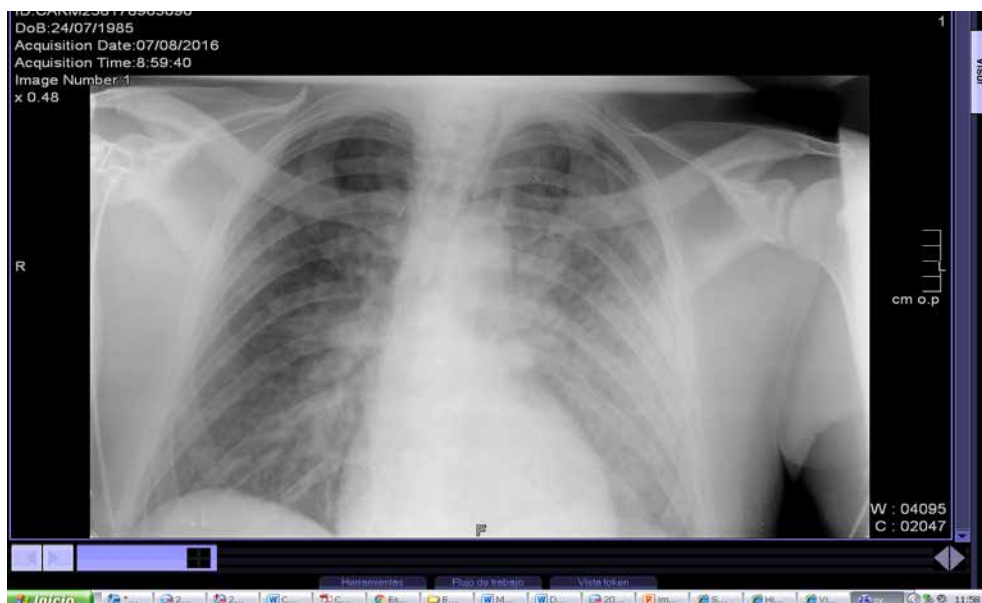


Figura 1. Radiografía de tórax 1º día de ingreso.

A las 13 horas de su ingreso, presenta pico febril, tras lo cual se toman muestras para cultivo de sangre, orina y secreciones, mitigando la fiebre con 1 gramo intravenoso de paracetamol. Se realiza broncoscopia que es informada como dentro de la normalidad.

Durante las siguientes 24 horas buena evolución en el sentido de mejoría respiratoria, pudiendo disminuir la demanda de oxígeno hasta alcanzar una FiO_2 de 50 %, presentando una gasometría arterial con pH 7.40, pCO_2 47 mmHg, pO_2 193 (índice PaO_2/FiO_2 de 386), mejoría franca de la insuficiencia renal inicial con descenso de creatinina a valores normales (0,6 mg/dl), retirada de fármacos vasopresores, y desaparición por completo de las imágenes pulmonares (Figura 2), con buenas diuresis (4200 ml en 24 horas) y balance hídrico negativo de 2004 ml/24 horas. Tras la llegada de los resultados microbiológicos solicitados, todos negativos, procedemos a suspender tratamiento antibiótico empírico. Procalcitonina a las 24 horas 8,84 ng/ml.

Iniciamos destete de la ventilación mecánica retirando sedoanalgesia y con ayuda de propofol al 1 %, pudiendo ser extubado a las 29 horas del ingreso sin complicaciones posteriores, siendo alta de UCI a planta de hospitalización convencional al 4º día de ingreso y de alta hospitalaria cinco días después.

En el caso que presentamos, el paciente tiene un patrón radiológico típico por consumo de cocaína (pulmón de crack vs edema pulmonar no cardiogénico), aunque no se ha objetivado eosinofilia en ninguna de las analíticas realizadas, debido a

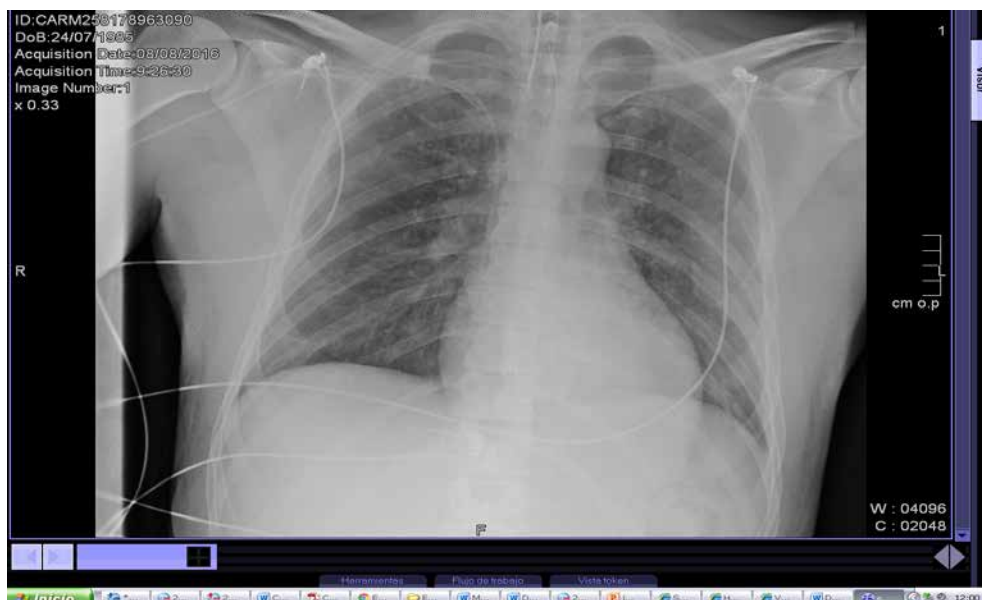


Figura 2. Radiografía de tórax 2º día de ingreso.

la rápida mejoría clínica y radiológica con tratamiento corticoideo y balance hídrico equilibrado. Además, se realizó ecocardiograma sin datos de aumento de presiones, lo que apoya el diagnóstico de pulmón de crack.

Varios hechos destacables queremos resaltar del presente caso. El primero de ellos es la sorprendente evolución radiológica a la normalidad tan precoz (29 horas), pues en la literatura descrita, la mayoría de casos publicados objetivan ésta mejoría entre los 3 y 5 días posteriores al ingreso (8) (Figura 3).

El segundo, que en la literatura revisada, son raros los casos en que tras inhalación de cocaína, se produce afectación conjunta del pulmón y del riñón (9,10). Los hallazgos clínicos y analíticos iniciales, sugerían insuficiencia respiratoria aguda secundaria a proceso infeccioso, como probablemente sucedió durante los tres días que el paciente refiere tos productiva, y que refrendan la presencia de procalcitonina elevada y leucocitosis con desviación izquierda. Sin embargo, la negatividad de los cultivos obtenidos y por encima de todo, la evolución radiológica a la normalidad en menos de 48 horas, la ausencia de alteraciones ecocardiográficas, y la reducción de parámetros de sepsis en tan corto período de tiempo, nos planteó como único diagnóstico diferencial la existencia de un pulmón de crack con afectación renal con evolución favorable.

Entendemos, que con la elevada prevalencia de consumo de cocaína en España (el mayor de Europa), hay que tener presente la posibilidad de complicaciones derivadas

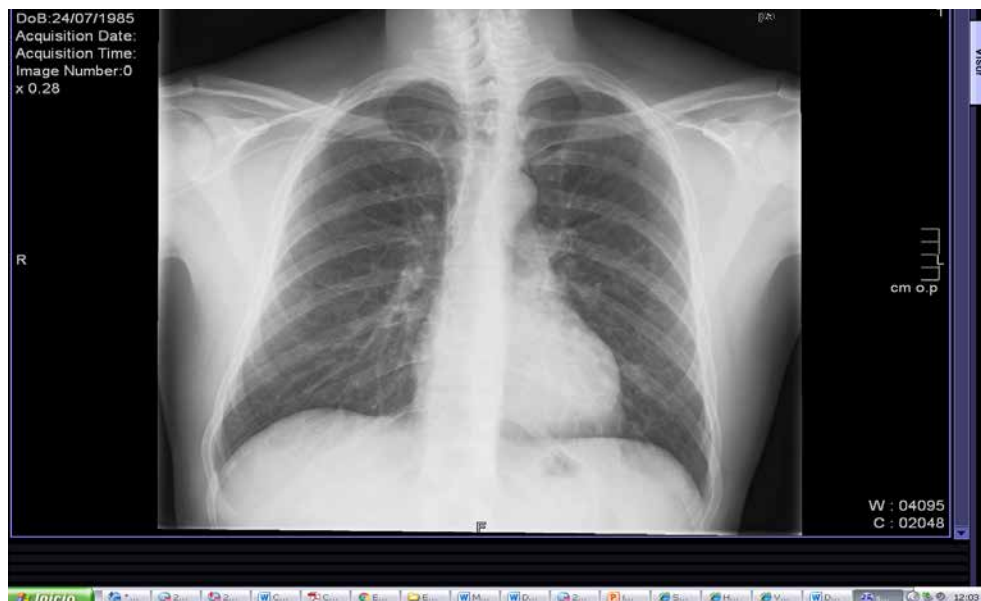


Figura 3. Radiografía de tórax 3º día de ingreso.

del consumo, y por ello realizar siempre los estudios toxicológicos adecuados y una anamnesis detallada para conocer qué, cómo y cuándo ha consumido; ya que algunos pacientes no refieren inicialmente el consumo de drogas o si lo hacen frecuentemente minimizan la dosis o la vía de consumo, o no podemos saberlo en principio como es el caso que nos ocupa.

BIBLIOGRAFÍA

1. World Drug Report 2009. United Nations office for Drugs and Crime.
2. García-Acuña JM, González-Juanatey JR, López A, Amaro A, Fernández F, Rigueiro P, et al. Infarto agudo de miocardio y trombosis coronaria inducida por cocaína. *Med Intensiva*; 24 (2000), pp. 30-2.
3. Shanti CM, Lucas Ch E. *Crit Care Med* 2003; 31:1851-1857.
4. Barrio G, De La Fuente L, Royuela L et al. Problemas respiratorios agudos y uso de cocaína o heroína por vía pulmonar. *Med Clin (Barc)* 1999; 112:775-777.
5. Hidalgo JJ, Giménez E, Sempere E, Feliú M. Angioedema de úvula tras consumo de cocaína por vía intranasal. *Med Clin (Barc)* 2002; 119:438-9.
6. The pulmonary complications of crack cocaine: a comprehensive review. *Chest*; 107 (1995), pp. 233-40.

7. Forrester JM, Steel AW, Waldron JA, Parsons PE. Crack lung: an acute pulmonary syndrome with a spectrum of clinical and histopathologic findings. *Am Rev Respir Dis*; 142 (1990), pp. 462-7 .
8. D.Y. Haim, M.L. Lippmann, S.K. Goldberg, M.D. Walkenstein. The pulmonary complications of crack cocaine: a comprehensive review *Chest*; 107 (1995), pp. 233-240.
9. Del Castillo MJ, Querol JJ, Ramos M, et al. Edema pulmonar e insuficiencia renal en paciente adicto a cocaína (crack). *An Med Interna* 2003; 20; 216-217.
10. García Rostan, Perez GM, Garcia Bragado F, Puras Gil AM. Pulmonary hemorrhage and antiglomerular basement membrane antibody-mediated glomerulonephritis after exposure to smoked cocaine (*crack*): a case report and review of the literature. *Pathol Int* 1997; 47: 692-7.

15

Focalidad neurológica en paciente con miocardiopatía no compactada

AUTOR:

Jose Ángel Motos García

Residente de Neurología de 3º año.

Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

Noelia García Lax - María Palao Rico - Isabel Pellicer Espinosa

Mª Carmen Fernández Sánchez - Antonio Díaz Ortuño

RESUMEN:

La miocardiopatía no compactada es una forma inusual de cardiomiopatía, normalmente de base genética, debido a un fallo en la compactación de una parte del miocardio. Aunque no es muy frecuente, puede asociarse a eventos tromboembólicos, sobre todo si coexiste con insuficiencia cardíaca grave o fibrilación auricular, que representan sus manifestaciones clínicas más comunes. Presentamos el caso de un varón de 33 años con focalidad neurológica autolimitada consistente en un hemisíndrome motor y disartria sin evidencia de otras causas frecuentes de ictus. Se decidió iniciar anticoagulación oral como prevención secundaria de futuros eventos isquémicos.

Palabras clave: miocardiopatía no compactada, ictus isquémico, anticoagulación, cardioembolismo.

CASO CLÍNICO

Anamnesis

Varón de 33 años que consulta en Urgencias por desviación de comisura bucal y debilidad en el brazo derecho.

Sin alergias medicamentosas ni hábitos tóxicos. Presentaba antecedentes personales de miocardiopatía no compactada de ventrículo izquierdo con fracción de eyección global de dicho ventrículo (FEVI) conservada. Serología para enfermedad de Chagas negativa. Ingreso en Cardiología en 2015 por síndrome coronario agudo con elevación del ST y movilización de enzimas, con pruebas de esfuerzo y coronariografía normales y probable componente hemodinámico. Desde entonces en tratamiento con doble antiagregación (ácido acetilsalicílico + clopidogrel) y diltiazem. Varios ingresos en Cardiología por dolor torácico atípico para isquemia. Antecedentes familiares de muerte súbita de etiología cardíaca, pero sin filiar.

El paciente acude a urgencias por un episodio brusco de disartria, desviación de comisura bucal hacia la izquierda y debilidad en el miembro superior derecho. El paciente mejora progresivamente de los síntomas y al cabo de una hora persiste únicamente una disartria leve y la desviación de comisura bucal. No cuenta clínica sugestiva de insuficiencia cardíaca ni isquemia miocárdica.

Ante la mejoría clínica y la escasa puntuación en la escala National Institute of Health Stroke Scale (NIHSS) para ictus agudo (NIHSS: 3, con 1 punto por la disartria y 2 puntos por la parálisis facial), se desestima el código ictus para tratamiento agudo de perfusión cerebral y se ingresa en Neurología para continuar estudio y vigilancia.

Exploración física

Durante su estancia en la planta de Neurología se mantiene estable hemodinámicamente, con tensión arterial y frecuencia cardíaca en rangos normales, saturación de oxígeno en torno al 100 % y afebril. Presenta una exploración física general con auscultación cardíaca con tonos rítmicos, sin detectar soplos; auscultación pulmonar con murmullo vesicular conservado, sin crepitantes ni otros ruidos patológicos; exploración abdominal con abdomen blando y depresible, sin signos de irritación peritoneal; y miembros inferiores con pulsos conservados y sin edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

En la exploración neurológica a la mañana siguiente presentaba funciones superiores normales, con una disartria muy leve. Parálisis facial derecha leve de predominio inferior (en musculatura bucal), pero con componente superior (con ligera debilidad

en musculatura orbicular). Resto de pares craneales sin alteraciones. Fuerza global y segmentaria conservada en las cuatro extremidades, sin claudicación en maniobras antigraavitatorias. Reflejos osteotendinosos, sensibilidad, pruebas cerebelosas y marcha normales.

Pruebas complementarias

- Analítica completa con hemograma, bioquímica, coagulación, perfil hepático, tiroideo y lipídico, proteinograma, troponinas y CPK normales. Serologías negativas.
- ECG en ritmo sinusal, sin claras alteraciones de la repolarización. El paciente se mantuvo con monitorización cardíaca durante 24 horas, sin objetivar eventos arrítmicos. Ecocardiograma con zona de hipertrabeculación apicolateral en ventrículo izquierdo, en relación a miocardio no compactado, con FEVI conservada y resto normal.
- Radiografía de tórax: sin evidencia de cardiomegalia ni signos de insuficiencia cardíaca.
- TAC craneal simple urgente (realizado en Urgencias) normal. RMN cerebral sin hallazgos patológicos. Ecografía Doppler de troncos supraaórticos normal.
- RMN cardíaca con estudio morfológico, de perfusión y viabilidad miocárdica: ventrículo izquierdo de dimensiones normales con FEVI normal, donde se aprecia una hipertrabeculación a nivel anterolateral y apical con ratio trabécula/pared compacta de > 2.3 , cumpliendo criterios de miocardiopatía no compactada. El ventrículo derecho no presenta alteraciones. Tras la administración de contraste no se aprecian zonas de realce que sugieran fibrosis ni tampoco hipodensidades que sugieran trombos; no se aprecian además alteraciones segmentarias de la contractilidad (Figura 1).

Evolución

El paciente mejora progresivamente de la clínica que suscitó el ingreso y al cabo de unas 24 horas queda asintomático. El cuadro clínico se interpreta como un episodio isquémico transitorio de territorio indeterminado (probable territorio de arteria cerebral media izquierda) de muy probable etiología cardioembólica en paciente con miocardiopatía no compactada. Se consulta el caso con Cardiología y se decide iniciar anticoagulación con heparina de bajo peso molecular durante el ingreso, pasando posteriormente a un anticoagulante oral. Meses después, revisamos al paciente que continúa asintomático y sin ninguna complicación derivada del tratamiento.

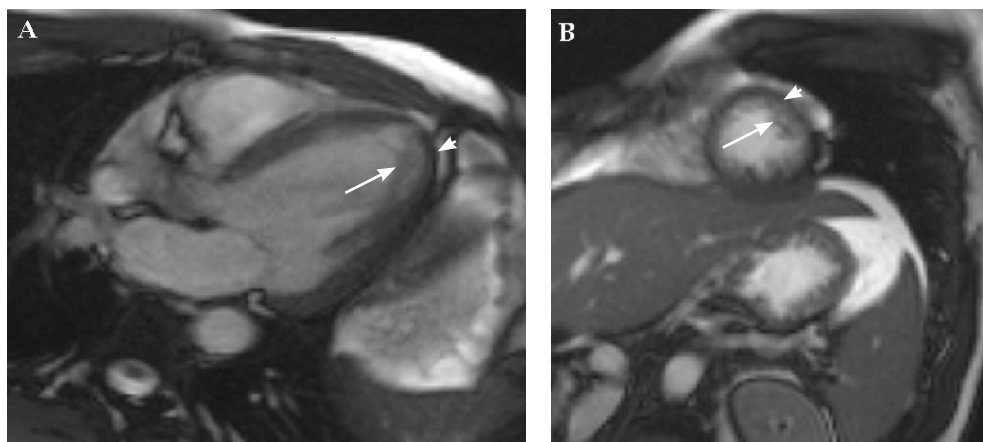


Figura 1. Imágenes de resonancia magnética cardíaca en secuencia cine adquiridas en diástole. **A.** Secuencia cine en 3 cámaras. **B.** Secuencia cine en eje corto de región apical. En ambas imágenes, el triángulo indica el miocardio compactado normal y la flecha indica el miocardio no compactado.

DISCUSIÓN

La miocardiopatía no compactada es una forma rara de cardiomiopatía, con base genética muy heterogénea. Se caracteriza por una morfogénesis incompleta de la pared miocárdica, que presenta trabéculas prominentes y recesos intertrabeculares profundos, que dan lugar a un miocardio engrosado con 2 capas (una de miocardio compactado normal y otra de miocardio no compactado) (1). Puede aparecer de forma aislada o asociada a otras anomalías, por ejemplo algunas enfermedades neuromusculares como el Charcot-Marie-Tooth. Suele presentarse en adultos jóvenes y las manifestaciones clínicas más frecuentes son la insuficiencia cardíaca y los eventos arrítmicos, que incluso pueden ser letales. Algunos pacientes son subsidiarios de colocación de desfibrilador automático implantable (DAI), según unos criterios establecidos. La aparición de complicaciones tromboembólicas asociadas varía según las series, llegando hasta el 24 % de los casos en algunas publicaciones (2,3). Se cree que estos eventos embólicos son debidos a la formación de trombos en los recesos intertrabeculares del miocardio no compactado. Salvo cuando la enfermedad coexiste con una insuficiencia cardíaca grave o fibrilación auricular en los que la anticoagulación está indicada, no existe realmente consenso sobre el tratamiento antiagregante o anticoagulante en estos pacientes.

En nuestro caso, se trata de un paciente joven con antecedentes familiares de muerte por cardiopatías (no filiadas en los familiares) y diagnóstico de miocardiopatía

no compactada, sin signos clínicos de insuficiencia cardíaca ni arritmias, que presenta un episodio agudo de debilidad en miembro superior derecho y hemicara derecha, además de disartria. Los síntomas fueron remitiendo progresivamente, hasta quedar el paciente asintomático al cabo de unas 24 horas. Aunque no se objetivó un infarto isquémico agudo en la resonancia magnética cerebral, los síntomas sugieren un ataque isquémico transitorio, y en estos casos no se evidencia ninguna lesión por técnicas de neuroimagen. Se realizó un estudio analítico y con ecografía doppler de troncos supraaórticos para descartar otras causas frecuentes de ictus. Dada la coexistencia de una cardiopatía potencialmente embolígena y ante la ausencia de otras etiologías causantes de ictus, se atribuyó el episodio de isquemia cerebral transitoria a un origen cardioembólico causado por la miocardiopatía no compactada. En cuanto al tratamiento, aunque no existe un consenso claro, la alta probabilidad de que haya ocurrido un evento cardioembólico en el contexto de la miocardiopatía que sufre el paciente nos hizo decantarnos por iniciar anticoagulación como prevención secundaria para prevenir futuros ictus (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, et al. Classification of the cardiomyopathies: a position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J* 2008; 29:270.
2. Bhatia NL, Tajik AJ, Wilansky S, et al. Isolated noncompaction of the left ventricular myocardium in adults: a systematic overview. *J Card Fail* 2011; 17:771.
3. Oechslin EN, Attenhofer Jost CH, Rojas JR, et al. Long-term follow-up of 34 adults with isolated left ventricular noncompaction: a distinct cardiomyopathy with poor prognosis. *J Am Coll Cardiol* 2000; 36:493.
4. Kernan WN, Ovbiagele B, Black HR, et al. Guidelines for the prevention of stroke in patients with stroke and transient ischemic attack: a guideline for healthcare professionals from the American Heart Association/American Stroke Association. *Stroke* 2014; 45:2160.

16

Dolor torácico y disnea en contexto de leucemia aguda

AUTORA:

Ana Isabel Rodríguez Serrano
Residente de Cardiología (4º año)
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Miriam Gómez Molina - Juan Sánchez Serna - María Moya Arnao
Esther Guerrero Pérez - Francisco José Pastor Pérez

RESUMEN:

Varón de 50 años, sin factores de riesgo cardiovascular, que ingresa a cargo de Hematología tras evidenciarse pancitopenia en una analítica rutinaria. El paciente refería desde hace un año episodios ocasionales de hemoptisis y sangrados gingivales sin ninguna otra clínica asociada. Durante su ingreso es diagnosticado de Leucemia Mieloide Aguda Promielocítica (LPA) iniciándose tratamiento de inducción con ácido transritenoico total (ATRA) e idarrubicina. El día 20º del protocolo presenta dolor torácico de características pleuromecánicas y fiebre de alto grado sin foco infeccioso aparente y cultivos negativos. Posteriormente comienza con clínica de insuficiencia cardiaca evidenciándose en el ecocardiograma disfunción biventricular moderada y derrame pericárdico leve no existentes previamente. El caso se interpretó como posible miopericarditis secundaria al tratamiento con ATRA. El diagnóstico se confirmó con la resonancia magnética cardiaca (RMC). Tras la suspensión del ATRA y el inicio de corticoides y diuréticos experimentó rápida mejoría clínica y normalización de la función sistólica biventricular.

Palabras clave: Leucemia promielocítica aguda, Ácido transritenoico, Miopericarditis.

Presentamos el caso de un varón de 50 años que ingresa en Febrero de 2017 en nuestro hospital a cargo de Hematología para estudio de pancitopenia.

El paciente no presenta alergias medicamentosas conocidas, antecedentes médicos-quirúrgicos de interés ni hábitos tóxicos. No tratamiento crónico. Trabaja como administrativo en una empresa, no ha viajado recientemente y no está en contacto con animales.

Refiere que lleva una vida activa, sin limitación para la actividad física. Desde hace un año presenta episodios ocasionales de hemoptisis y sangrados gingivales de escasa cuantía. Niega pérdida de peso, aumento de la sudoración, dolor torácico, palpitaciones, alteraciones neurológicas, abdominales y urinarias. La semana previa al ingreso recibió antibioterapia con espiramicina y metronidazol por una infección dental.

Entre sus antecedentes familiares únicamente destaca madre fallecida por IAM a los 80 años.

El examen físico fue anodino. No presentaba signos de insuficiencia cardiaca, adenopatías, organomegalias ni lesiones hemorrágicas en piel y mucosas. Hemograma con pancitopenia (Hemoglobina de 7.7 g/dL, Hematocrito 26,5 %, Plaquetas de 34000/L y Leucocitos de 1400/L) siendo los parámetros bioquímicos y de coagulación normales. En la radiografía de tórax anteroposterior no se evidenciaron alteraciones.

Pruebas complementarias

- *Aspirado de médula ósea*: Médula con abundante grumo que coagula rápidamente. Infiltración masiva por promielocitos atípicos con abundante granulación anómala, formando astillas en muchos de ellos con distribución en letras chinas.
- *Citometría de médula ósea*: células inmaduras de tamaño intermedio y elevada granulación que representan el 83,5 % del total. Fenotipo compatible con Leucemia Promielocítica Aguda (LPA o M3).
- *Hibridación fluorescente in situ (FISH)*: Se detecta translocación PML/RAR α , t(15;17)(q22;q21).
- *Radiografía de tórax*: Índice cardiotorácico normal. Senos costofrénicos libres. Sin evidencia de masas ni infiltrados pulmonares.
- *Ecocardiografía (previa al inicio del tratamiento de inducción)*: Ventrículo izquierdo de dimensiones normales y función sistólica global y segmentaria normales. Ventrículo derecho normal de morfología y función. No se detectan valvulopatías. No se detecta insuficiencia tricuspídea que permita estimar la presión sistólica de arteria pulmonar (PSAP). No derrame pericárdico. Raíz de aorta y aorta ascendente de tamaño normal.

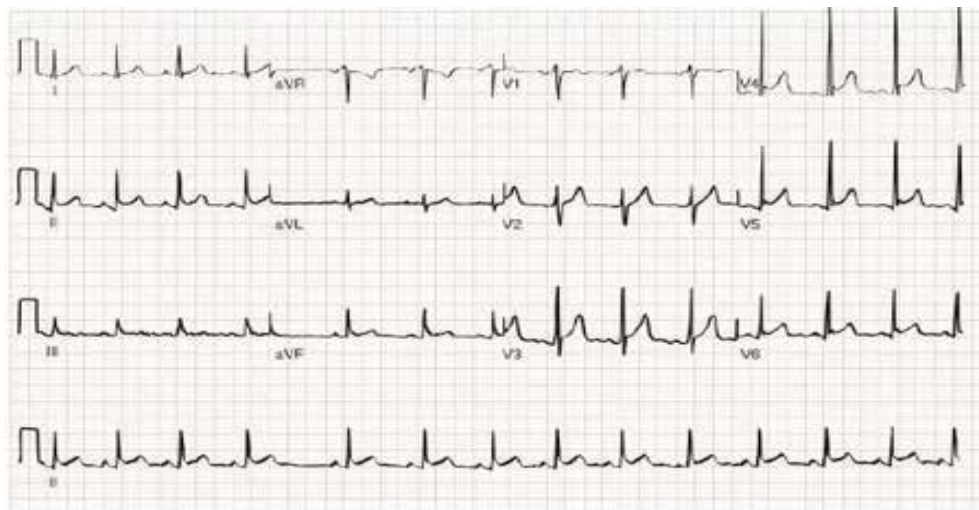


Figura 1. Electrocardiograma realizado en contexto de dolor centrotorácico de características pleuromecánicas irradiado a región interescapular. Presenta ritmo sinusal a 75 latidos por minuto, intervalo PR normal, QRS estrecho, eje normal y mínima elevación cóncava en guirnalda en cara inferior (derivaciones II, III y aVF) y cara lateral (derivaciones V4-V6).

El paciente fue diagnosticado de Leucemia Mieloide Aguda Promielocítica (LPA) de riesgo intermedio. Seguidamente se inició tratamiento de inducción con ATRA (40mg/m²) durante 30 días combinado con cuatro dosis de Idarrubicina (18 mg/m² intravenosos los días 2, 4, 6 y 8 del protocolo). Asimismo recibió tratamiento de soporte con transfusiones hemoderivados. La ecocardiografía previa al inicio del tratamiento de inducción mostró una función sistólica biventricular normal y descartó cardiopatía estructural.

La tolerancia al tratamiento fue buena hasta el día 20^a del protocolo cuando el paciente comenzó con dolor centrotorácico de características pleuromecánicas con irradiación interescapular y fiebre de alto grado mantenida (máxima temperatura termometrada 40°) sin foco infeccioso aparente.

Ante esta clínica se solicitó analítica completa, sedimento de orina, radiografía de tórax, cultivos (hemocultivos, cultivos de punta de catéter, urocultivo) y la reacción en cadena de polimerasa (PCR) de virus respiratorios, Epstein Barr y Citomegalovirus. En la radiografía de tórax se observaron infiltrados alveolares bilaterales.

En la analítica destacaba elevación de los reactantes de fase agua (PCR 30mg/dL). Los cultivos y la PCR de virus fueron negativos. Ante la sospecha de un cuadro infeccioso subyacente se inició antibioterapia empírica de amplio espectro con meropenem, vancomicina, fluconazol y aciclovir. En el electrocardiograma presentaba ritmo sinusal a 75 latidos por minuto, intervalo PR normal, QRS estrecho, eje normal con

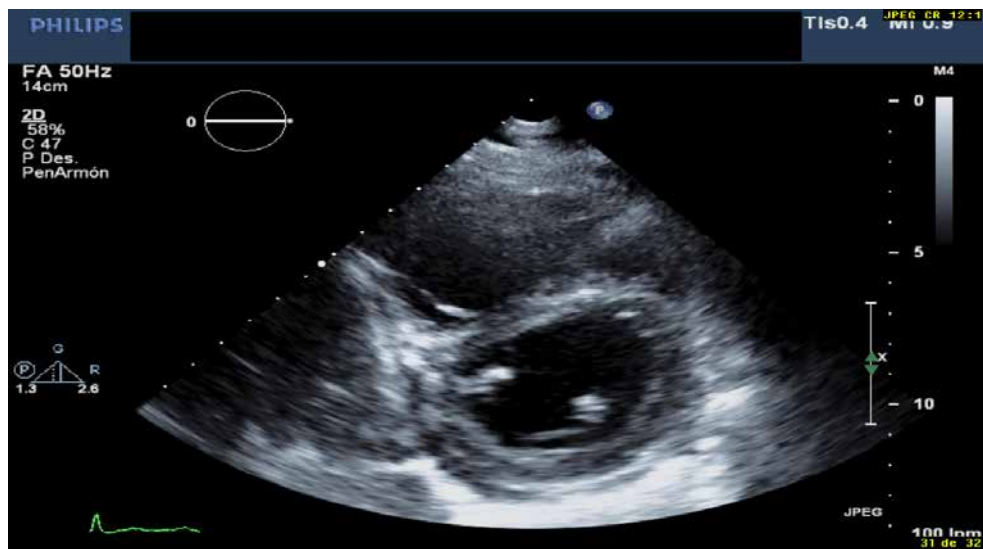


Figura 2. Plano paraesternal eje corto de ecocardiografía transtorácica que muestra un ventrículo derecho dilatado, aplanamiento del septo interventricular y derrame pericárdico ligero.

mínima elevación cóncava del ST en guirnalda en cara inferior (derivaciones II, III y aVF) y cara lateral (derivaciones V4-V6) (Figura 1). También se realizó un TAC torácico que descartó infección a nivel pulmonar.

Dos días después (día 22º del protocolo) comenzó disnea de mínimos esfuerzos, ortopnea, edemas en miembros inferiores, aumento del perímetro abdominal y disminución del ritmo de diuresis. En la analítica destacaba deterioro renal agudo (creatinina 1,36mg/dL), elevación de péptidos natriuréticos (NT-proBNP de 14306 pg/mL) y enzimas de daño miocárdico elevadas en meseta (Troponina T cardiaca de 92 pg/ml). Asimismo presentó un episodio de fibrilación auricular con respuesta ventricular rápida bien tolerado clínicamente con cardioversión espontánea a ritmo sinusal tras aproximadamente una hora de duración.

Ante estos hallazgos se contactó con el servicio de Cardiología y se realizó nueva ecocardiografía que mostró disfunción sistólica biventricular moderada por hipocinesia global, ventrículo derecho dilatado (Figura 2), insuficiencia tricuspídea severa (Figura 3) y derrame pericárdico ligero.

El cuadro se interpretó como probable miopericarditis secundaria a ATRA. Se suspendió ATRA y se iniciaron dexametasona oral (10mg/m²/12 horas), diuréticos intravenosos, inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECAs) y betabloqueantes a dosis bajas. El paciente presentó una excelente respuesta diurética con

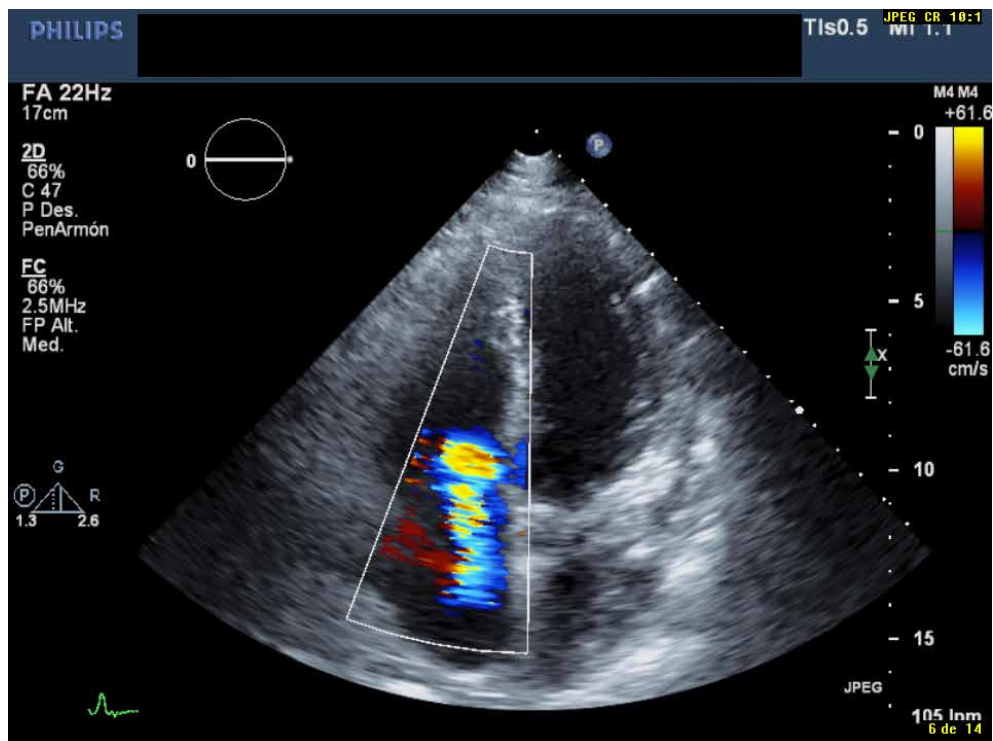


Figura 3. Plano cuatro cámaras de ecocardiografía transtorácica. En color se visualiza la insuficiencia tricuspídea severa secundaria a la dilatación del ventrículo derecho.

rápida mejoría clínica y normalización de los parámetros bioquímicos. Tras 48 horas de tratamiento la función sistólica biventricular era normal.

Una vez estabilizado clínicamente se realizó RMC que evidenció realce tardío subepicárdico en segmento lateral medio y basal y ausencia de edema miocárdico en la secuencia STIR (Figura 4). Los hallazgos de la RMC y la rápida normalización de la función sistólica biventricular confirmaron el diagnóstico; miopericarditis por ATRA.

Dada su buena evolución clínica el paciente fue dado de alta a domicilio bajo tratamiento con diuréticos, IECAs y betabloqueantes pendiente de completar el tratamiento para la LPA.

DISCUSIÓN

La leucemia mieloide aguda promielocítica es el tipo de leucemia mieloide aguda más frecuente en nuestro medio (1).

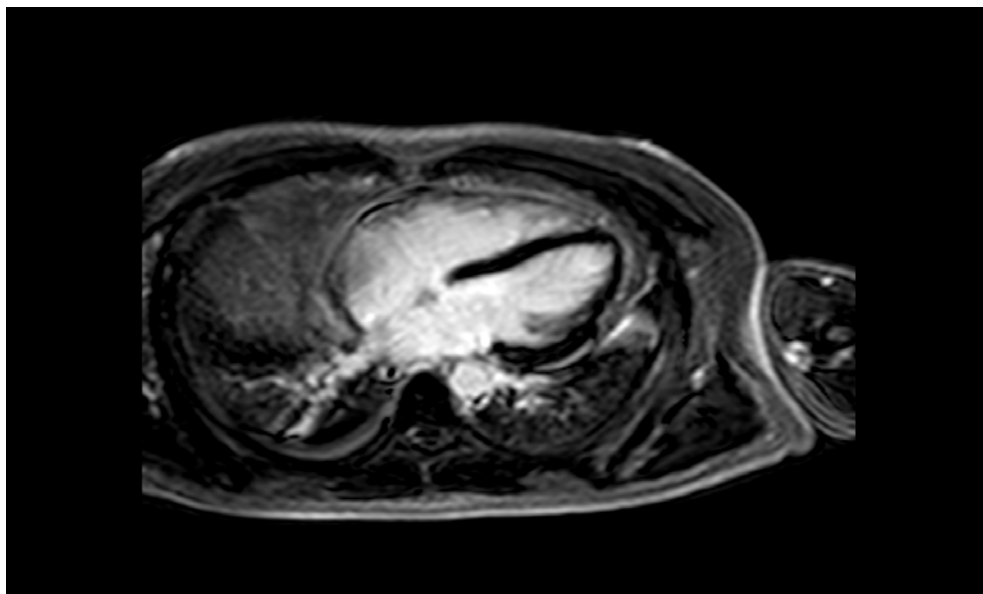


Figura 4. Plano cuatro cámaras de RMC donde se observa realce tardío subepicárdico en segmento lateral medio y basal.

La LPA tiene una morfología celular característica, con promielocitos atípicos hipergranulares y se asocia con frecuencia a diátesis hemorrágica y coagulopatía de consumo. Existe una variante microgranular (LPAv) que suele cursar con leucocitosis y puede plantear dificultades en su reconocimiento morfológico.

En más del 98 % de los pacientes, las células leucémicas portan la $t(15;17)(q22;q21)$, que causa la fusión de los genes $RAR\alpha$ (receptor α del ácido retinoico) en el cromosoma 17 y el PML (promyelocytic leukaemia) en el cromosoma 15. Esta alteración puede ser detectada por estudio del cariotipo, FISH o PCR.

La LPA tiene una peculiar sensibilidad al tratamiento, que ha contribuido a individualizar su manejo respecto al resto de las leucemias (2). La introducción del ATRA en el tratamiento, ha mejorado ampliamente los resultados de este subgrupo agresivo (3). El ATRA un derivado de la vitamina A que puede revertir la coagulopatía, evitando así la mayor causa de muerte durante inducción. A diferencia de la quimioterapia convencional el ATRA actúa a través de la inducción de la diferenciación de promielocitos y blastos a células mieloides maduras y facilitando su ulterior apoptosis (1). La adicción de ATRA a las antraciclinas ha demostrado mejorar la supervivencia libre de enfermedad y la supervivencia en comparación con la quimioterapia sola. Por todo ello es fundamental procurar su rápida administración tras el diagnóstico.

La terapia con ATRA se considera segura sin embargo, este tratamiento cuenta con dos importantes limitaciones: el desarrollo de resistencias a corto plazo y el llamado "Síndrome del ATRA" (SA) (4).

El SA se produce en hasta un 25 % de los pacientes tratados con dicho fármaco y se caracteriza clínicamente por fiebre, insuficiencia respiratoria con hipoxemia, infiltrados pulmonares, derrame pleural y ganancia de peso con edemas o hepatomegalia (5). Algunos pacientes también desarrollan hipotensión ortostática, derrame pericárdico, insuficiencia renal o alteraciones en pruebas de función hepática. Típicamente se inicia en los primeros días del tratamiento y sin las medidas adecuadas produce una elevada mortalidad (en torno al 9 %).

La patogénesis del SA aún no se conoce. Se piensa que la infiltración de leucocitos y la liberación de citoquinas causan daño endotelial y extravasación de células (6). La manifestación cardíaca más común del SA es la pericarditis (19 %) y el taponamiento pericárdico fatal (7). Sin embargo, la miocarditis es una complicación rara (8-10).

Nuestro paciente presentaba signos de insuficiencia cardíaca, disfunción sistólica biventricular moderada, elevación en meseta de enzimas de daño miocárdico y elevación de péptidos natriuréticos tras veinte días de tratamiento de inducción con ATRA. Todas las alteraciones se normalizaron tras la retirada de ATRA y el inicio de corticoterapia.

En resumen estamos ante un caso de miopericarditis por ATRA, manifestación infrecuente del SA. El reconocimiento de esta entidad es esencial ya que el tratamiento precoz con dexametasona es efectivo en un alto porcentaje de casos.

REFERENCIAS

1. Warrell R P, De The H, Nang ZY, Degos L. Acute promyelocyte leukemia. *N. Engl J Med* 1993; 329: 177-189.
2. Sanz MA, Jarque I, Martin G, Lorenzo I, Martinez J, Rafecas J, et al. Acute promyelocytic leukemia. Therapy results and prognostic factors. *Cancer* 1988; 61: 7-13.
3. Tallman MS, Andersen JW, Schiffer CA, Appelbaum FR, Feusner JH, Ogden A, et al. All-trans-retinoic acid in acute promyelocytic leukemia. *N Engl J Med* 1997;337: 1021-8.
4. Frankel SR, Eardley A, Lauwers G, Weiss M, Warrell RP Jr. The "retinoic acid syndrome" in acute promyelocytic leukemia. *Ann Intern Med* 1992;117: 292-6.
5. Patatanian E, Thompson DF. Retinoic acid syndrome: a review. *J Clin Pharm Ther* 2008;33: 331-8.

6. Fenaux P, De Botton S. Retinoic acid syndrome. Recognition, prevention and management. *Drug Saf* 1998;18: 273-9.
7. Larrea L, de la Rubia J, Jiménez C, Martín G, Sanz MA. Cardiac tamponade and cardiogenic shock as a manifestation of all-trans retinoic acid syndrome: an association not previously reported. *Haematologica* 1997; 82:463-4.
8. Leelasiri A, Numbenjapol T, Prayoonwiwat W, Mongkolsritrakul W, Srisawat C. Successful treatment of retinoic acid syndrome with dexamethasone: a case report. *J Med Assoc Thai* 2005;88 Suppl 3:S302-10.
9. Klein SK, Biemond BJ, van Oers MH. Two cases of isolated symptomatic myocarditis induced by all-trans retinoic acid (ATRA). *Ann Hematol* 2007;86: 917-8.
10. Manna A, Cadenotti L, Motto A, Ballo P. Reversible cardiac dysfunction without myocytolysis related to all-trans retinoic acid administration during induction therapy of acute promyelocytic leukemia. *Ann Hematol* 2009;88: 91-2.

17

Enfermedad neumocócica invasiva en paciente inmunodeprimido. A propósito de un caso

AUTORA:

Julia Batlles Muñoz de Escalona

Residente de 2º Año de Medicina Intensiva.

Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena. Murcia.

RESTO DE AUTORES:

María Contreras Padilla - Santiago Sánchez Argente del Castillo - Valle Serrano Torres

RESUMEN:

Las infecciones por neumococo suponen una importante causa mundial de mortalidad, y afectan principalmente a edades extremas, pacientes con enfermedades crónicas e inmunodeprimidos. La enfermedad neumocócica invasiva supone la forma más grave de infección por *S. Pneumoniae*, con una elevada mortalidad. Se presenta el caso de un varón con antecedentes de colitis ulcerosa con terapia inmunosupresora, atendido en urgencias por cuadro de malestar general, dolor abdominal y lesiones purpúricas de 24h de evolución. Siendo ingresado en UCI con diagnóstico inicial de sepsis de origen desconocido, evoluciona rápidamente hacia shock y fallo multiorgánico. El cuadro presentó un curso rápido y agresivo, con coagulación intravascular diseminada; pero, afortunadamente, tras las medidas terapéuticas adecuadas, pudo resolverse positivamente casi sin secuelas.

Palabras clave: *Streptococcus Pneumoniae*, shock séptico, enfermedad neumocócica invasiva, coagulación intravascular diseminada, inmunodepresión.

INTRODUCCIÓN

La infección por *Streptococcus Pneumoniae* constituye una importante causa global de morbimortalidad, y se considera la enfermedad prevenible por vacunación que más muertes causa a nivel mundial (1). Afecta principalmente a niños menores de dos años y adultos mayores de 65 años; y a sujetos con determinadas patologías de base y condiciones que predisponen a infección, favoreciendo cuadros de más gravedad y peor curso evolutivo, como enfermedades crónicas, inmunodeprimidos, infección por VIH, sujetos con asplenia anatómica y funcional, tumores sólidos o hematopatía maligna, y pacientes con enfermedad autoinmune en tratamiento corticoideo, entre otros (2). Según estimaciones de la OMS, es responsable de 1,6 millones de muertes anuales.

Presentamos el caso de un varón joven, con antecedentes de colitis ulcerosa en tratamiento inmunosupresor, que fue ingresado de urgencia en la Unidad de Cuidados Intensivos del Hospital General Universitario Santa Lucía (Cartagena), por shock séptico secundario a bacteriemia primaria por *Streptococcus Pneumoniae*, fracaso multiorgánico y CID.

CASO CLÍNICO

Varón de 27 años con antecedentes personales de: alergia a claritromicina; trastorno obsesivo-compulsivo en tratamiento con clorimipramina; y enfermedad inflamatoria intestinal del tipo colitis ulcerosa en tratamiento inmunosupresor con mesalazina y azatioprina, con varios ingresos por brotes de diarrea hemorrágica con buena respuesta a corticoides y antibioterapia.

Encontrándose previamente bien, sin sintomatología relacionada con su enfermedad de base, el paciente fue atendido en urgencias de un centro privado en Cartagena, en mayo de 2016, por cuadro de dolor abdominal y malestar general de un día de evolución, que presentó empeoramiento clínico rápidamente progresivo, y se acompañaba de aparición de lesiones petequiales en cara, tronco y miembros superiores. Tras administración de corticoides y antihistamínicos im. por sospecha de reacción alérgica, se deriva al paciente al Hospital GU Santa Lucía para su valoración. A su llegada, destacaba malestar general, hipotensión (TA 83/52 mmHg), taquicardia (112 lpm), taquipnea (24 rpm), y acidosis láctica (pH 7,31, lactato 7 mmol/L). Se inició tratamiento con fluidoterapia intensa, pero persistía hipotensión mantenida, y empeoramiento de la acidosis (pH 7,11, Lactato 8, 8 mmol/L), por lo que se procedió a su ingreso en UCI.



Figura 1. Corte axial de TC abdominal donde se objetiva bazo de muy reducido tamaño.

A nivel analítico destacaba: disfunción renal aguda (Cr 2,4 mg/dl), trombopenia (31.000 plaquetas), coagulopatía intensa (no coagula la muestra), y marcada elevación de reactantes de fase aguda sugerentes de infección bacteriana (leucocitosis con desviación izquierda -20.200 leucocitos $\times 10^6/L$, neutrófilos 96 %, linfocitos 2.4 %; PCR 47,7 mg/dl, Procalcitonina 185 ng/mL). Se solicitó frotis, en el que se apreciaban abundantes cayados celulares, lo que orientó a sepsis de origen bacteriano.

Tras continuación de resucitación hemodinámica con fluidoterapia intensa y bicarbonato sódico 1M, se extrajeron hemocultivos y se inició tratamiento empírico de amplio espectro con imipenem y linezolid iv (dado su estado de inmunodepresión). Ante la situación de Shock Séptico de foco desconocido, se realizó TC abdominal, en que no se observaban hallazgos significativos a dicho nivel, salvo bazo de muy reducido tamaño, sin lesiones focales. En la búsqueda del foco, se realizaron, además, ecocardiografía transtorácica y transesofágica, descartándose endocarditis; y valoración otorrinolaringológica endoscópica, sin hallazgos.

En las primeras horas, el paciente permaneció con tendencia a la hipotensión y oligoanuria, necesitando apoyo vasoactivo con noradrenalina; y con deterioro de la función renal, por lo que se optó por terapia de reemplazo renal con hemodiafiltración venovenosa continua. Pese a mantener un adecuado intercambio gaseoso, el

paciente comenzó con encefalopatía séptica y mala dinámica ventilatoria durante las primeras 24 horas, por lo que, previo consentimiento del paciente y familiares, se realizó intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica. Se realizó TC craneal en el que se descartaron complicaciones a nivel del SNC.

Secundario al estado de shock séptico, el paciente presentaba cuadro de coagulación intravascular diseminada, precisando transfusiones repetidas de hemoderivados (plasma fresco congelado y plaquetas) hasta su resolución. No hubo complicaciones de sangrado a nivel craneal, torácico o abdomino-pélvico. Clínicamente destacaba marcada gingivorragia y lesiones purpúricas de distribución global, confluyentes, con mínimas zonas de piel sana, que, tras la administración de drogas vasopresoras evolucionaron a lesiones ampollosas hemorrágicas en algunos dedos, y erosivo-costrosas en cara (incluida mucosa oral), extremidades y genitales.

Pese a no presentar signos meníngeos, se valoró la posibilidad de infección del SNC, pero, dada la coagulopatía y trombopenia severas, se desestimó realización de punción lumbar. Una vez iniciado el tratamiento antibiótico, y con la resolución progresiva del cuadro, se consideró la escasa rentabilidad diagnóstica de la prueba, desestimándose su realización.

Tras aislarse en hemocultivos *Streptococcus Pneumoniae* sensible a betalactámicos, se desescaló tratamiento antibiótico a ceftriaxona, y posteriormente, a cefotaxima a altas dosis en perfusión continua.

Durante los días siguientes, se pudo retirar terapia de reemplazo renal, resolviéndose el fracaso renal, y recuperando adecuados ritmos de diuresis. A los 5 días de su ingreso, tras precisar perfusión de sedación con dexmedetomidina, pudo avanzarse adecuadamente en weaning respiratorio y ser extubado, con buen intercambio gaseoso, y sin observarse infiltrados pulmonares en radiografías de control, aunque con congestión vascular y derrame pleural bilateral moderado en contexto de balance hídrico positivo, que pudo ser resuelto progresivamente con diuréticos. Afortunadamente, se consiguió resolución del cuadro séptico, restableciéndose la estabilidad hemodinámica, renal, respiratoria y hematológica.

Tras diez días de ingreso en UCI, cinco de ellos precisando ventilación mecánica invasiva, y durante las primeras 72h, terapia de reemplazo renal y apoyo de drogas vasoactivas, el paciente pudo ser dado de alta a planta de hospitalización a cargo de Enfermedades Infecciosas. Allí, presentó pico febril que precisó ampliación de cobertura antibiótica empírica con imipenem y daptomicina, descartándose nuevamente mediante ecocardiografía foco de endocarditis, y pudiendo ser suspendida antibioterapia por mejoría clínica y analítica. Tras resolución completa de derrame pleural, y evolución muy positiva de las lesiones cutáneas, pudo ser dado de alta a domicilio con seguimiento por consultas externas. Dado el antecedente de inmunosupresión



Figura 2. Lesiones purpúricas al segundo día del ingreso en UCI.



Figura 3. Lesiones purpúricas en miembros inferiores al segundo día de ingreso en UCI.

del paciente, y el hallazgo de bazo de tamaño disminuido, que podría haberse comportado como asplenia, se recomendó vacunación al alta frente a bacterias encapsuladas.

DISCUSIÓN

Dentro de las infecciones causadas por *Streptococcus Pneumoniae* podemos encontrar formas locales, como sinusitis, otitis media, neumonía, etc.; o bien, formas sistémicas invasoras, como sepsis, meningitis, pericarditis o artritis. La enfermedad neumocócica invasiva supone la forma más grave de enfermedad neumocócica, y se define por la presencia de *Streptococcus Pneumoniae* en sangre, LCR o cualquier otro fluido estéril. No se incluye, por tanto, la neumonía, salvo que ésta se acompañe de bacteriemia. (2) El caso que presentamos supone un ejemplo de shock séptico causada por este microorganismo, y de la actuación llevada a cabo para resolver una situación con una incidencia anual de mortalidad muy elevada, en torno a $4,8/10^5$ personas/año (3).

Como se ha descrito previamente, las infecciones graves por neumococo afectan principalmente a las edades extremas de la vida (niños menores de 2 años y adultos mayores de 65) y a aquellos pacientes con estados predisponentes, como enfermedades crónicas, o inmunodeprimidos. Nuestro paciente se encontraba en una situación de inmunodepresión continuada por su tratamiento de base (azatioprina y mesalazina) frente a colitis ulcerosa, lo que lo hacía especialmente susceptible a una presentación grave de la infección y una mayor mortalidad. Según un estudio de vigilancia, la incidencia de enfermedad neumocócica invasiva en inmunodeprimidos se estima que

es unas 12 veces superior a la de inmunocompetentes, y la de mortalidad también es mayor (1,8 veces superior en sujetos entre 15 y 64 años; y 1,3 veces superior en mayores de 65). La incidencia para pacientes con tratamiento inmunosupresores ronda las $19/10^5$ personas/año (3).

Recientemente se ha redefinido el concepto de sepsis como “aquella situación de disfunción orgánica amenazante para la vida, causada por una respuesta inapropiada del huésped a la infección”, y supone la principal causa de muerte por infección, especialmente si no es tratada de manera temprana. Cuando las anomalías en la circulación, metabolismo e intracelulares en una situación son lo suficientemente graves para aumentar sustancialmente la mortalidad, hablamos de shock séptico, que se asocia a un incremento de la mortalidad global mayor a un 40 % sobre la población general. (4) Sepsis y shock séptico son emergencias médicas que requieren tratamiento inmediato, con una fase de resucitación hemodinámica inicial, obtención de cultivos, terapia antimicrobiana y control del foco lo antes posible. La disfunción multiorgánica asociada requiere de medidas terapéuticas, muchas de ellas invasivas, como la ventilación mecánica, terapia de reemplazo renal, transfusión de hemoderivados, anticoagulación, etc. (5) En el caso de nuestro paciente, la evolución del cuadro fue muy rápida, estableciéndose el cuadro de shock séptico en las primeras 24-36 horas desde el inicio de los síntomas, con fracaso multiorgánico, como consecuencia de la sepsis y la coagulación intravascular diseminada (CID). Por esto, fue preciso la ventilación mecánica y terapia de reemplazo renal continua con hemodiafiltración, (mejor tolerada hemodinámicamente que la terapia intermitente) (6).

La CID supone un síndrome adquirido caracterizado por la activación intravascular de la coagulación, sin localización específica, que puede ser causa y consecuencia del daño de la microvasculatura, lo suficientemente severa como para producir disfunción orgánica. Se establece un estado procoagulante, resultado de una excesiva producción de trombina— lo que clínicamente se manifiesta como trombosis, embolismos, y oclusión microvascular—, que vence a los mecanismos de control anticoagulante (proteína C, antitrombina y factor inhibidor del plasminógeno tisular); y paralelamente un estado hemorrágico por consumo de plaquetas, factores de coagulación y una formación acelerada de plasmina. Como consecuencia, se produce isquemia tisular y disfunción multiorgánica, que se suman a las propias causadas por la sepsis y la administración de drogas vasopresoras. Analíticamente se traduce en una prolongación de los tiempos de coagulación, plaquetopenia, - nuestro paciente presentaba al ingreso 31.000 plaquetas, sin capacidad para coagular la muestra- descenso del fibrinógeno y aumento de los productos de degradación de éste, como el dímero D. (7) La incidencia de CID en los pacientes críticos varía del 9 al 19 % según las series, y presenta una tasa de mortalidad muy elevada, entre 45 y 78 %. (8).

La necesidad de altas dosis de noradrenalina para alcanzar la estabilidad hemodinámica de nuestro paciente, muy probablemente influyó en la evolución desfavorable de las lesiones purpúricas hacia hemorrágicas, llegando incluso a producir isquemia distal en miembros, planteándose entonces, la necesidad de amputación, que finalmente no fue precisa.

Aunque no se pudo filiar el foco primario de la sepsis, gracias a la obtención temprana de hemocultivos, se pudo aislar *S. Pneumoniae*, y redirigirse el tratamiento antibiótico.

Finalmente, pese a la situación crítica inicial del paciente, y la alta probabilidad de muerte, el paciente pudo ser dado de alta a planta tras diez días de ingreso en UCI.

CONCLUSIONES

La sepsis y shock séptico son situaciones de emergencia médica, que requieren un diagnóstico y tratamiento inmediatos. La enfermedad neumocócica invasiva supone la forma más agresiva de la infección por *S.Pneumoniae*, con una mortalidad muy elevada, especialmente en sujetos inmunodeprimidos, como en el caso del paciente que presentamos. El retraso en el inicio del tratamiento habría significado, con una alta probabilidad, un mayor daño renal, pulmonar y tisular, precisando, diálisis permanente o amputación de ambas extremidades superiores; o, incluso, la muerte. Por ello, hemos de tener muy presente que cualquier estado de inmunosupresión puede conllevar a presentaciones muy graves de infecciones, con evolución rápidamente progresiva, e incluso fatal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Centers for Disease Control and Prevention. Pneumococcal disease. In: Hamborsky J, Kroger A, Wolfe S, editors. *Epidemiology and Prevention of Vaccine-Preventable Diseases*. 13th ed. Washington D.C: Public Health Foundation; 2015. p. 279-296.
2. González-Romo F, Picazo J, García Rojas A, Labrador Horrillo M, Barrios V, Magro M, et al. Documento de consenso sobre la vacunación anti-neumocócica en el adulto por riesgo de edad y patología de base. Actualización 2017. *Rev Esp Quimioter*. 2017;30(2):142-168.
3. Shigayeva A, Rudnick W, Green K, Chen DK, Demczuk W, Gold WL, et al. Invasive pneumococcal disease among immunocompromised persons: implications for vaccination programs. *Clin Infect Dis*. 2016;62(2):139-147.

4. Singer M, Deutschman CS, Seymour CW, et al. The third international consensus definitions for sepsis and septic shock (sepsis-3). *JAMA*. 2016; 315(8):801-810.
5. Surviving sepsis campaign: international guidelines for management of sepsis and septic shock: 2016. *Intensive Care Med*. 2017; 43: 304-377.
6. John S, Griesbach D, Baumgartel M, Weihprecht H, Schmieder RE, Geiger H. Effects of continuous haemofiltration vs intermittent haemodialysis on systemic haemodynamics and splanchnic regional perfusion in septic shock patients: a prospective, randomized clinical trial. *Nephrol Dial Transplant*. 2001;16(2):320–327.
7. Boral BM, Williams DJ, Boral LI. Disseminated Intravascular Coagulation. *Am J Clin Pathol*. 2016;146(6):670-680.
8. Singh B, Hanson AC, Alhurani R, Wang S, Herasevich V, Cartin-Ceba R, et al. Trends in the incidence and outcomes of disseminated intravascular coagulation in critically ill patients (2004-2010): a population-based study. *Chest*. 2013;143(5):1235-1242.

18

Tos persistente en gestante del tercer trimestre

AUTORA:

Alba María Marín Pérez

R2 Ginecología y Obstetricia Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Marín Pérez, A. M. - Blanco Carnero, J. E. - Ibarra Vilar, P. - García Soria, V. Araico Rodríguez, F. - Nieto Díaz, A.

RESUMEN

El Linfoma No Hodgkin mediastínico de células B es extremadamente infrecuente durante la gestación. Se han descrito de 1-5 casos por 100.000 mujeres (1), aunque su prevalencia exacta es desconocida.

El manejo de una gestante con una masa mediastínica es complejo, y requiere un abordaje multidisciplinar por parte de obstetras, anestesistas, cirujanos torácicos, oncólogos y neonatólogos. También es muy importante mantener una buena comunicación durante todo el proceso con la paciente y sus familiares, ya que debemos consensuar una estrategia de tratamiento que será individualizado, en función del tipo de linfoma, de la edad gestacional e incluso del deseo materno. De este modo realizaremos un balance riesgo-beneficio sobre la madre y el feto y las consecuencias de cada tratamiento para ambos.

MESH: pregnancy, mediastinal mass, lymphoma, non-Hodgkin's.

INTRODUCCIÓN

Durante el embarazo la gestante sufre una serie de adaptaciones tanto anatómicas como fisiológicas, que implican alteraciones hemodinámicas, respiratorias, metabólicas y hematológicas (2). Por este motivo es importante conocer qué síntomas de los que se presentan en la gestación pueden implicar una patología subyacente y en qué momento esta serie de cambios dejan de ser fisiológicos.

Muchas de estas adaptaciones se producen como consecuencia de cambios hormonales (3), ya que la progesterona provoca una vasodilatación generalizada, lo que puede producir edema o sangrados anormales, como epistaxis. Además, también se producen cambios mecánicos en el sistema respiratorio (3), como una elevación del diafragma y un aumento de la circunferencia de la pared torácica.

De este modo, entre un 50 % y 75 % de las embarazadas (3,4) refieren haber sufrido en algún momento de la gestación sensación de dificultad respiratoria. La progesterona también parece estar implicada en este proceso, mediante la estimulación del centro respiratorio cerebral, produciendo hiperventilación. Distinguir entre la disnea fisiológica, que se puede producir en el embarazo, de una disnea que implique patología se considera todo un reto diagnóstico. Las causas de disnea más frecuentes en el embarazo son la fisiológica, el asma, disfunciones cardíacas, arritmias y el tromboembolismo pulmonar. Otras causas, como las oncológicas, son mucho menos frecuentes.

Durante la gestación también se producen adaptaciones hemodinámicas (3,5), como un incremento en el volumen de eyección cardíaco, aumento de factores de la coagulación y aumento de volumen de sangre, sobre todo a expensas del volumen plasmático, lo que da lugar a una hemodilución fisiológica y a una elevada prevalencia de anemia durante la gestación.

Por otra parte, si tenemos en cuenta cuáles son los síntomas más frecuentes de los linfomas no Hodgkin mediastínicos, nos encontramos con la presencia habitual de anemia, tos, disnea, dolor costal y pérdida de peso (6,7). Como vemos, la mayoría de estos síntomas han sido mencionados anteriormente como fisiológicos durante la gestación. Sin embargo, ¿es fisiológica la tos en el embarazo?, ¿a partir de cuándo debe considerarse como una patología que debemos estudiar? Debemos saber que la tos, en particular, no es un síntoma propio del embarazo y su presencia obliga a buscar una causa subyacente.

El propósito de este trabajo es exponer la experiencia de nuestro centro en el manejo obstétrico de una gestante en el tercer trimestre con diagnóstico de masa mediastínica y compararlo con lo descrito en la literatura.

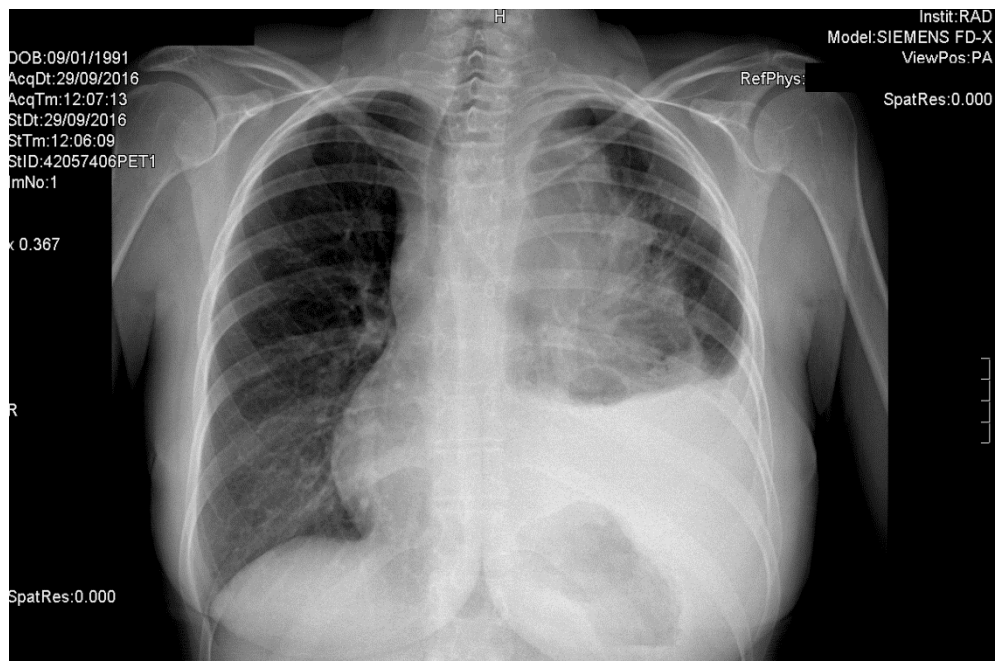


Figura 1. Radiografía PA de tórax que se realizó en Urgencias, que muestra masa en mediastino izquierdo que produce atelectasia del pulmón izquierdo y elevación del hemidiafragma homolateral.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 25 años, primigesta de una gestación única, de 33+2 semanas de gestación. Como antecedentes de interés no presentaba alergias ni enfermedades previas, tan sólo la exéresis de dos fibroadenomas en la mama derecha.

Consultó en nuestra puerta de urgencias por tos de 3 meses de evolución. La paciente ya había consultado previamente en 3 ocasiones por tos persistente y sensación de disnea, habiéndosele prescrito diversos fármacos antitusivos sin notar mejoría. En estas consultas previas no se le realizó ninguna exploración complementaria.

Ante la persistencia de los síntomas se decide realizar una radiografía de tórax, donde se visualizó una gran masa mediastínica (Figura 1). Al ingreso se solicita RMN de tórax (Figura 2), que informa de una masa sólida de unos 15 cm en mediastino anterior izquierdo, que engloba cayado aórtico y comprime bronquio principal y arteria pulmonar izquierda, así como derrame pleural, adenopatías supraclaviculares y elevación de hemidiafragma izquierdo.

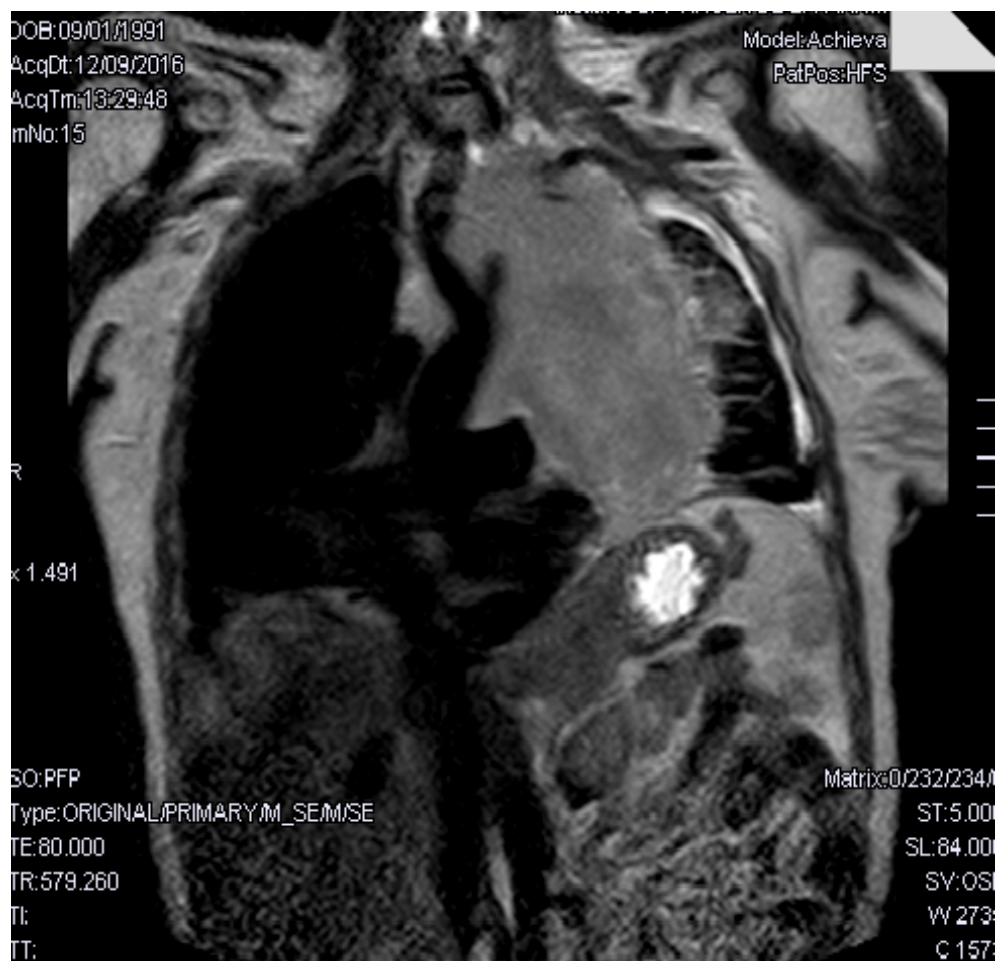


Figura 2. RMN de tórax: Masa sólida de unos 15 cm en mediastino anterior izquierdo, que engloba cayado aórtico y comprime arteria pulmonar izquierda y bronquio principal.

Se ingresa para estudio y se realiza PAB de la masa, que informa de linfoma no Hodgkin primario mediastínico de células B. También se realizó en el estudio de extensión una punción de cresta ilíaca, en la que no se observó infiltración. En cuanto al estudio analítico, como hallazgos patológicos destacaba una hemoglobina de 8,8 g/dL, y una alfafetoproteína de 264 ng/ml.

Ante los hallazgos se decide maduración pulmonar fetal con betametasona y se programa, junto con anestesia y cirugía torácica, una cesárea electiva en la semana 34.

La cesárea se realizó en el quirófano de hemodinámica, por el riesgo de compromiso vascular y respiratorio. Se realizó una raquianestesia combinada y se tomó una

vía femoral accesoria por si se produjeran complicaciones hemodinámicas. La cesárea cursó sin incidencias, naciendo una niña de buen peso y apgar.

En el PET-TAC se informó de una masa mediastínica anterior con afectación de estructuras adyacentes, adenopatía supraclavicular derecha, nódulo suprarrenal derecho, junto con lesiones óseas de características metabólicas malignas. También se observó captación en pared gástrica y ambos lóbulos tiroideos.

Se inició tratamiento con quimioterapia según la línea R-CHOEP. Actualmente la paciente se encuentra en el 6º ciclo y presenta buena respuesta. En el PET-TAC post 6º ciclo informan de un ligero incremento metabólico no significativo en la lesión localizada en el mediastino anterior, atribuible a lesión prácticamente desvitalizada, sin evidenciar enfermedad maligna macroscópica en otras localizaciones.

DISCUSIÓN

El linfoma es la cuarta neoplasia más frecuentemente diagnosticada durante la gestación, se estima que afecte a 1:6000 nacimientos. Se encuentra precedido por el cáncer de mama, el cáncer de cérvix y las leucemias (6,7). La prevalencia de cáncer durante la gestación está aumentando, uno de los motivos que expliquen este hecho puede ser debido a que cada vez se retrasa más la maternidad.

El tipo de linfoma más frecuente en el embarazo es el Hodgkin, ya que suele afectar a pacientes más jóvenes que el linfoma no Hodgkin (LNH) (6). Sin embargo, a pesar de ser menos frecuente, el LNH cuando se presenta lo hace con histologías más agresivas, siendo la más común el linfoma difuso de células B, como en nuestra paciente, seguido del linfoma de Burkitt, menos frecuente en nuestro medio (1).

De este modo, en la gestación se produce una inmunosupresión celular, que puede ser responsable de la progresión de estos tumores y el diagnóstico en estadios más avanzados (1).

El incremento de las tasas de mortalidad puede ser debido a que, como hemos dicho, el diagnóstico suele retrasarse y producirse en estadios avanzados. Una de las razones que pueden ocasionar este retraso en el diagnóstico es debido al solapamiento de los síntomas, como la disnea, anemia y la tos, con síntomas fisiológicos en el embarazo.

Como hemos comentado anteriormente, la tos no es un síntoma fisiológico de la gestación. No existe un consenso en la literatura sobre a partir de qué momento debemos estudiar a un paciente que presente como síntoma principal la tos. Sin embargo, la mayoría de recomendaciones abogan por estudiar la tos que persiste durante más de 3 semanas (8). En el caso de nuestra paciente, la tos persistente de 3 meses

de evolución fue el síntoma que la hizo consultar en Urgencias, y el principal síntoma respiratorio que presentaba a su diagnóstico.

Otra de las causas que pueden retrasar el diagnóstico en el embarazo, y que así lo hizo en el caso de nuestra paciente, es la creencia de que debemos evitar estudios radiológicos a toda costa en el embarazo (8,9). Debemos saber que, a partir del segundo trimestre, la exposición fetal a la radiación durante la mayoría de los exámenes radiográficos, incluyendo las radiografías de tórax (<0.01 mGy) y la TC de tórax (<0.06 mGy), es mucho menor que la dosis umbral para efectos fetales adversos (100 mGy) (9) y no debe presentar riesgo fetal.

De este modo, el diagnóstico en nuestra paciente pudo haber sido retrasado por una atribución de sus síntomas al embarazo en lugar de a una patología y una renuncia a someterla a pruebas radiológicas debido a las preocupaciones con respecto a la exposición fetal.

También nos parece de interés en nuestro caso clínico la discusión acerca de la vía de parto de estas pacientes. Según la literatura, lo más apropiado es realizar una cesárea electiva (2,10), ya que ayuda a prevenir el deterioro del estado respiratorio de la paciente que podría suponer un parto vaginal, debido al cambio de presión abdominal-torácica que se produce durante los pujos maternos, lo que podría suponer un colapso hemodinámico para estas pacientes.

Así mismo, la cesárea se realizará preferiblemente con raquianestesia combinada y no con anestesia general, que en una paciente con una masa mediastínica puede producir colapso de la vía aérea y alteraciones cardiovasculares (10).

Con el retorno venoso comprometido, la hipovolemia de la hemorragia postparto es mal tolerada. Los agentes farmacológicos utilizados en el manejo de la hemorragia obstétrica deben ser administrados con extrema precaución, ya que podrían tener respuestas exageradas y potencialmente mortales en un paciente con profundas alteraciones cardiopulmonares. Los alcaloides ergotamínicos, como la metilergometrina, pueden causar vasoconstricción periférica e hipertensión, comprometiendo la perfusión de órganos. Así mismo, los derivados de las prostaglandinas, como el carboprost o el misoprostol, ampliamente utilizados en el postparto, se han asociado con desaturación arterial de oxígeno, edema pulmonar, hipotensión, hipertensión y broncoespasmo (8).

Como conclusión, durante la gestación debemos realizar un balance riesgo-beneficio a la hora de realizar pruebas radiológicas en la gestante, teniendo presente el umbral de dosis de radiación y el escaso riesgo que supone para el feto en la mayoría de ocasiones un estudio radiológico simple. En el caso de una patología tan compleja como la que hemos descrito en este caso clínico, es clave el manejo del mismo por un equipo multidisciplinar compuesto por obstetras, neonatólogos, cirujanos torácicos,

oncólogos y anestesiastas, para asegurar el correcto diagnóstico y tratamiento de la paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. El-Messidi, A., Patenaude, V. and Abenhaim, H. (2014). Incidence and outcomes of women with non-Hodgkin's lymphoma in pregnancy: A population-based study on 7.9 million births. *Journal of Obstetrics and Gynaecology Research*, 41(4), pp.582-589.
2. Kashif, S. and Saleem, J. (2015). Anaesthetic Management of Caesarean Section in a Patient with Large Mediastinal Mass. *Journal of the College of Physicians and Surgeons Pakistan*, 25(2), pp.143-145.
3. Mehta, N., Chen, K., Hardy, E. and Powrie, R. (2015). Respiratory disease in pregnancy. *Best Practice & Research Clinical Obstetrics and Gynaecology*, 29(2015), pp.598-611.
4. Wesley L. Cardiorespiratory alterations during normal pregnancy. *Crit Care Clin* 1991; 7: 763-75.
5. Sharma, R., Kumar, A. and Aneja, G. (2016). Serial Changes in Pulmonary Hemodynamics During Pregnancy: A Non-Invasive Study Using Doppler Echocardiography. *Cardiology Research*, 7(1), pp.25-31.
6. Pereg D, Koren G, Lishner M. The Treatment Of Hodgkin's And Non-Hodgkin's Lymphoma In Pregnancy. *Haematologica* 2007; 92 (9), pp. 1230-1237.
7. Horowitz, N., Benyamini, N., Wohlfart, K., Brenner, B. and Avivi, I. (2013). Reproductive organ involvement in non-Hodgkin lymphoma during pregnancy: a systematic review. *The Lancet Oncology*, 14(7), pp.e275-e282.
8. Byrd, L., Kenny, L. and Baker, P. (2007). When should a cough in pregnancy not be ignored?. *Journal of Obstetrics and Gynaecology*, 27(2), pp.199-200.
9. ACOG Committee Opinion #299: Guidelines for Diagnostic Imaging During Pregnancy. (2004). *Obstetrics & Gynecology*, 104(3), p.647
10. Shastri, U., Slinger, P., Nguyen, E., Carvalho, J. and Balki, M. (2012). Pulmonary Edema During Cesarean Delivery in a Patient with a Mediastinal Mass. *Obstetric Anesthesia Digest*, 32(1), pp.60-61.

19

Ictericia obstructiva como presentación de un hepatocarcinoma en paciente no cirrótico con esteatosis hepática no alcohólica

AUTORA:

Ana Sánchez Martínez

MIR Aparato Digestivo. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Ortega López, Nicolás Darío - Molina Cifuentes, María

RESUMEN:

El carcinoma hepatocelular (CHC) es la neoplasia primaria del hígado más común y constituye la séptima neoplasia más frecuente del mundo y la tercera causa de muerte por cáncer (1). La mayor parte de CHC cursan de modo asintomático, aunque como la mayoría se diagnostican en pacientes cirróticos, es frecuente que presenten síntomas secundarios a la cirrosis. El porcentaje de CHC sobre hígados sanos es bajo, en cuyo caso puede presentarse con síntomas inespecíficos y tardíos como son la pérdida de peso, dolor abdominal, hepatomegalia palpable e ictericia, entre otros (2). Sin embargo, la ictericia obstructiva como presentación inicial del CHC es rara y puede deberse a trombosis tumorales, hemobilia, compresión tumoral o infiltración tumoral difusa (3). Presentamos el caso de un paciente con esteatosis hepática no cirrótica ingresado por ictericia que finalmente fue diagnosticado de un hepatocarcinoma avanzado con importante extensión tumoral.

Palabras clave: Carcinoma hepatocelular. Ictericia obstructiva. Colestasis. Esteatosis hepática.

INTRODUCCIÓN

El hepatocarcinoma es un tumor frecuente en nuestro medio y que suele aparecer en pacientes cirróticos con infección crónica por el virus B, C o etilismo crónico. Sin embargo, es cada vez más frecuente encontrar pacientes, sobre todo varones, que desarrollan un hepatocarcinoma sobre hígado no cirrótico con esteatosis hepática no alcohólica, y cuyos antecedentes más relevantes son aquellos compatibles con el llamado “*síndrome metabólico*” (obesidad, hipertensión arterial, diabetes mellitus tipo 2 y dislipemia) (4). En este caso presentamos a un varón de 70 años con múltiples factores de riesgo cardiovascular (hipertensión, diabetes mellitus II, obesidad y dislipemia) y con antecedentes de esteatosis hepática no alcohólica, que ingresa por ictericia obstructiva de una semana de evolución y dolor en hipocondrio derecho, pero sin evidencia de dilatación de la vía biliar en la ecografía de urgencias, y que finalmente es diagnosticado de un hepatocarcinoma estadio avanzado.

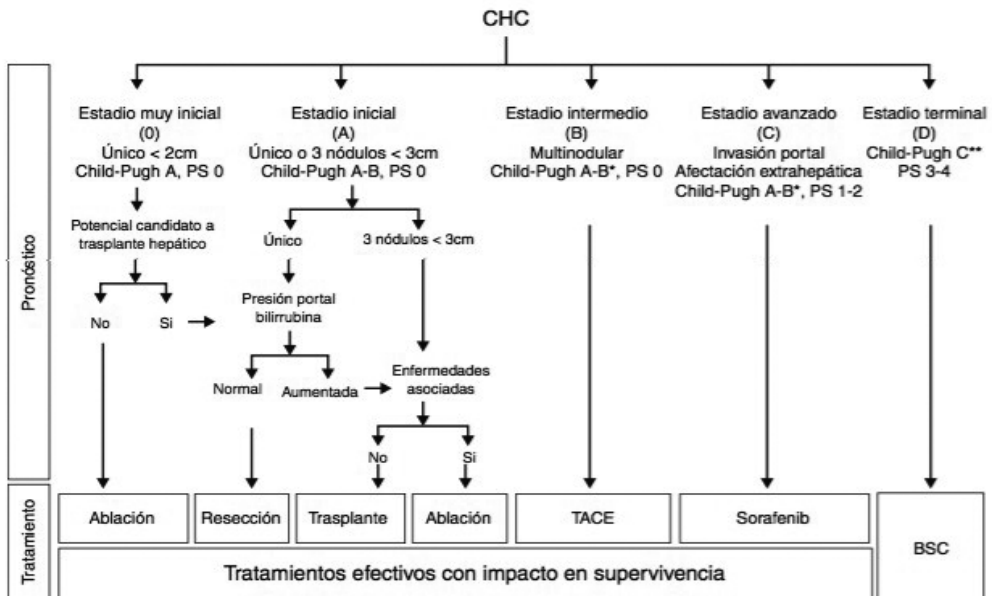
CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 70 años, jubilado y con una buena calidad de vida, que consultó en urgencias de nuestro hospital por episodio presincope caracterizado por sudoración, mareo y palidez que mejoró con el decúbito, mientras se encontraba en su centro de salud esperando para hacerse una analítica.

El paciente no era alérgico a ningún medicamento y como antecedentes relevantes destacaban **hipertensión arterial** en tratamiento con un ARA-2/Diurético, **diabetes mellitus tipo II** en tratamiento con insulina en pauta bolo-basal y con **metadiabetes** (neuropatía diabética en tratamiento con pregabalina, enfermedad cerebrovascular-en forma de ictus isquémico antiguo sin secuelas y leucoencefalopatía vascular crónica- y cardiopatía isquémica –con episodios de ángor sin cateterismo realizado–), **dislipemia** sin tratamiento farmacológico y **obesidad grado I** (IMC 31,5). A estos factores de riesgo cardiovascular se sumaban una **insuficiencia renal crónica grado 3** (aclaramiento creatinina en torno al 35 ml/min/m²), **disnea multifactorial** y **SAHS** en estudio por Neumología en tratamiento provisional con fluticasona y salbutamol inhalados, litiasis renales derecha con litotricia en 3 ocasiones, síndrome prostático en tratamiento con antagonistas de los receptores α -adrenérgicos (tamsulosina) asociado a infecciones de orina de repetición y **esteatosis hepática** (conocida desde 2008).

La analítica que debía realizarse fue solicitada por su médico de cabecera por síndrome constitucional de 2-3 meses de evolución, caracterizado por astenia e hipo-

Tabla 1
Sistema de estadificación de Barcelona-Clinic-Liver-Cancer (BCLC)



rexia progresivas que se asoció a pérdida de 4 kg de peso en los últimos 15 días e ictericia mucocutánea con intenso prurito de 1 semana de evolución.

A su llegada a urgencias, el paciente se encuentra recuperado del episodio presíncopal, manteniendo tensiones y glucemias adecuadas, destacando en la exploración física dolor a la palpación en hipocondrio derecho y hepatomegalia de 2 traveses de dedo sin signos de irritación peritoneal asociada. Una vez resuelto el motivo de consulta, se pasó a estudiar el origen de la ictericia que presentaba el paciente, para lo que se solicitó una analítica con perfil hepático que mostró hiperbilirrubinemia a expensas de la bilirrubina directa con elevación gama-glutamil transferasa (GGT), fosfatasa alcalina (FA) y deshidrogenasa láctica (LDH) con GPT dentro de los límites normales, aunque GOT levemente elevada. Estos resultados hablaban a favor de un patrón colestásico por obstrucción de la vía biliar extra o intrahepática, por lo que se solicitó una ecografía abdominal urgente que evidenció esteatosis hepática difusa y quistes renales bilaterales, sin signos de obstrucción ni dilatación de la vía que pudieran justificar el resultado analítico. Tras esto, se decide ingreso a Medicina Interna para completar estudio de ictericia obstructiva sin dilatación inicial de la vía biliar y síndrome constitucional.

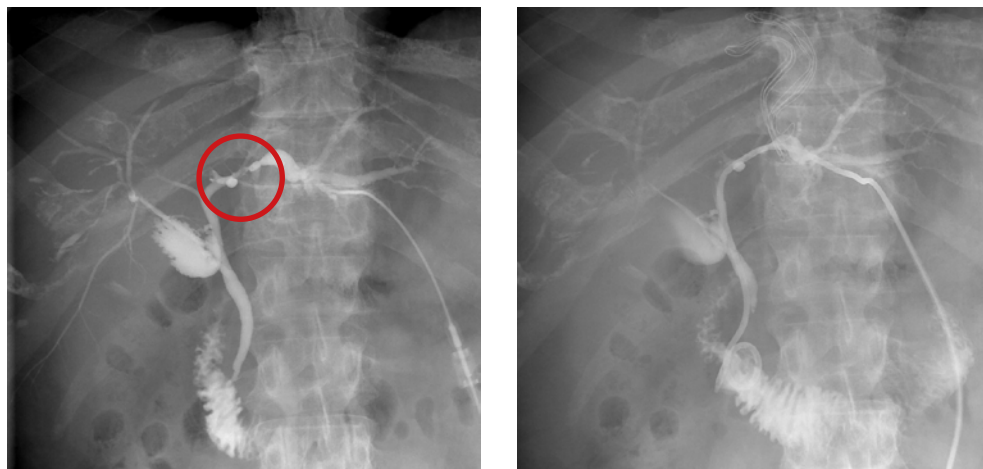


Figura 1 (izquierda). Colangiografía con estenosis > 80 % del conducto hepático izquierdo con hepato-colédoco normal y buen paso de contraste a duodeno. El paso de contraste a radicales biliares derechos muestra afectación estenosante múltiple por infiltración tumoral y/o compresión extrínseca. **Figura 2** (derecha). Guía hidrofílica que sobrepasa la estenosis de conducto hepático izquierdo con paso de contraste hasta duodeno.

A su llegada a la planta se solicitó una analítica con marcadores tumorales, ya que el proceso neoplásico era la primera sospecha diagnóstica, que mostró elevación de la **alfa-fetoproteína, Ca 19.9, CEA y CYFRA 21-1**. Con estos resultados, se orientó el diagnóstico con más fuerza hacia neoplasia de la vía biliar, páncreas o hepatocarcinoma y se pidió una ColangioRMN, ya que se considera la prueba más específica para el diagnóstico de estas enfermedades.

Durante estos días se mantuvo al paciente con tratamiento analgésico pautado con paracetamol y metamizol alternado cada 4 horas y rescate con morfina junto con dexclorfeniramina vía intravenosa cada 6 horas por prurito intenso, además de su tratamiento de base.

Sin embargo, al día siguiente y mientras estábamos en espera de la realización de la resonancia, el paciente comenzó con empeoramiento del estado general caracterizado por náuseas e intenso dolor abdominal tanto espontáneo como a la palpación de forma difusa con signos de irritación peritoneal, por lo que se solicitó una TC ABDOMINAL CON CONTRASTE URGENTE ante la posibilidad de complicación en paciente con sospecha alta de neoplasia de la vía biliar/hígado. Dicha prueba puso de manifiesto una *“Extensa tumoración hepática sólido-quística que afectaba al lóbulo derecho y condicionaba dilatación de los radicales libres de predominio izquierdo (probable colangiocarcinoma multifocal sin poder descartar hepatocarcinoma). Trombosis parcial de vena cava inferior y vena porta. Múltiples adenopatías patológicas en hilio hepático,*

saco menor, mesentéricas y retroperitoneales. Leve ascitis”.

Con este diagnóstico y tras descartarse patología urgente en ese momento, se ajustó tratamiento analgésico consiguiendo mantenerse el paciente estable, se inició anticoagulación con enoxaparina ajustada a función renal por evidencia de trombosis venosas y se comentó en caso con Oncología Médica que solicitó la punción de la lesión hepática.

En días sucesivos, el paciente continuó con empeoramiento de los niveles de bilirrubina a expensas de la directa, por lo que tras haberse demostrado la obstrucción de la vía biliar intrahepática y dada la mala evolución clínica, se decidió colocación de un drenaje percutáneo interno-externo de la vía biliar. Al día siguiente de la colocación del drenaje, se realizó la punción de la lesión hepática para confirmación anatomopatológica, informando de HEPATOCARCINOMA. En este momento, se realizó TAC torácico sin contraste para completar estudio de extensión que no evidenció lesiones metastásicas a nivel pulmonar.

Finalmente, y según el sistema de estadificación BCLC, se diagnosticó al paciente de un Hepatocarcinoma estadio avanzado (C) por invasión portal y afectación extrahepática (adenopatías retroperitoneales). Sin embargo, más adelante y estando ya a cargo del servicio de Oncología Médica, el paciente comenzó con datos clínicos (encefalopatía hepática progresiva) y analíticos (hipertransaminemia, aumento del INR, descenso de albúmina y aumento de bilirrubina a expensas de la directa) de insuficiencia hepática grave con CHILD-PUGH de 11, lo que supuso la reestadificación a hepatocarcinoma estadio terminal (D), que ya no se considera subsidiario a tratamiento oncológico activo por lo que se iniciaron medidas paliativas.

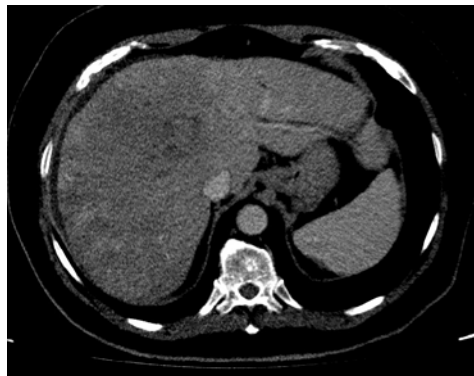


Figura 3. TAC con contraste en fase venosa con extensa tumoración sólido-quística en lóbulo derecho que condiciona dilatación de los radicales biliares de predominio izquierdo.

DISCUSIÓN

El hepatocarcinoma es el cáncer primario más frecuente del hígado y supone la séptima causa de cáncer a nivel mundial en ambos sexos (782.451 casos al año, 5,6 % de todos los cánceres), siendo en nuestro medio más frecuente en varones en torno a los 65 años (5).

En España, las infecciones crónicas por el virus de hepatitis C y B junto con el abuso de alcohol son responsables de más del 85 % de los hepatocarcinomas, y en la gran mayoría de los casos este aparece en pacientes con cirrosis, en los que se ha convertido en su principal causa de muerte. En definitiva y a modo de resumen, podemos decir que cualquier enfermedad que cause **cirrosis hepática** (hemocromatosis, cirrosis biliar primaria, hepatitis autoinmune, esteatosis hepática no alcohólica, ...) debe considerarse un factor de riesgo para CHC (6).

Sin embargo, cada vez más en los últimos años se están viendo CHC en **pacientes no cirróticos con esteatosis hepática no alcohólica (EHNA)**, como el paciente que se presenta. Este hecho es relevante ya que la EHNA es considerada la enfermedad hepática más prevalente en los países desarrollados, encontrándose en relación directa con la diabetes mellitus y otros componentes del síndrome metabólico como son la obesidad, hipertensión o dislipemia, muy frecuentes en nuestro medio (4,7). Existen varias teorías sobre los mecanismos por los que el CHC ocurre en esteatosis hepática no cirrótica. La esteatosis hepática y resistencia a la insulina que suele llevar asociada provocarían un aumento del estrés oxidativo, lipotoxicidad, cambios inflamatorios, hormonales (adipokinas) y apoptóticos que supondrían el caldo de cultivo para la carcinogénesis (4,8).

Por otro lado, se ha visto en varios estudios que en los pacientes con esteatosis hepática no cirróticos que desarrollan un CHC, este suele ser de mayor tamaño que en pacientes cirróticos, lo que puede deberse al retraso del diagnóstico por falta de *screening* en el primer grupo. Por este motivo y pensando en el mal pronóstico de nuestro paciente en el momento del diagnóstico, podemos plantearnos la necesidad de instaurar un programa de *screening* en pacientes con EHNA. Sin embargo, la elevada prevalencia de esta enfermedad en la población hace que esta idea sea poco coste-efectiva y en el supuesto de que se hiciera, sería necesario delimitar a la población con esteatosis hepática no cirrótica y riesgo elevado de desarrollar un CHC con otros marcadores analíticos, clínicos, de imagen, ... (8).

Para llegar al diagnóstico del CHC es importante diferenciar en pacientes cirróticos y no cirróticos. El primer grupo debería seguir un cribado mediante ecografía abdominal cada 6 meses por el alto riesgo de CHC. De este modo, en pacientes cirróticos con nódulos < 1 cm se recomienda ecografías cada 3-6 meses y si tras 2 años no hay crecimiento, se volvería al cribado habitual cada 6 meses. Mientras tanto, en pacientes cirróticos con nódulos > 1 cm podremos establecer el diagnóstico de CHC mediante pruebas de imagen dinámicas (TC o RMN con contraste), con una especificidad cercana al 100 %, siempre que presente hipercaptación de contraste en la fase arterial, seguido de un lavado del mismo en las fases venosas. Si el patrón vascular no es específico será necesaria la punción del nódulo para llegar al diag-

nóstico, que es lo mismo que se recomienda en los pacientes sin cirrosis establecida y nódulos/masas hepáticas sospechosas, como nuestro paciente. La determinación de la alfafetoproteína (AFP) para el diagnóstico de CHC tiene un rendimiento muy bajo (2).

Finalmente, el tratamiento del CHC está determinado por el estadio que presenta el paciente y su predicción pronóstica, según el sistema de clasificación del BCLC (figura 1). En casos como el de nuestro paciente (estadio avanzado), el único tratamiento hasta la fecha que ha demostrado mejorar la supervivencia y el tiempo hasta progresión radiológica es el sorafenib. Se trata de un inhibidor multikinasa que bloquea diferentes vías de señalización relacionadas con la carcinogénesis con lo que consigue reducir la angiogénesis y la proliferación celular. Sin embargo, es importante resaltar como en el tratamiento del hepatocarcinoma es especialmente relevante la función hepática (medida con la escala CHILD-PUGH) y estado general del paciente (valorado con la escala ECOG), ya que esto determina la actitud a seguir. Así en nuestro paciente, el rápido deterioro de su función hepática (con Child-Pugh de 11) y de su estado general, hizo que se desaconsejara el tratamiento con sorafenib iniciándose una actitud paliativa, ya que en pacientes Child D los resultados con sorafenib muestran un escaso beneficio en términos de supervivencia (6, 9).

En conclusión, la reflexión que debemos obtener de este caso clínico es que debemos pensar que no solo los pacientes cirróticos de larga evolución pueden desarrollar un hepatocarcinoma, sino que aquellos pacientes que se engloban dentro del “síndrome metabólico” y que presentan EHNA como manifestación hepática del mismo, tienen riesgo aumentado de CHC incluso en ausencia de cirrosis.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fact Sheets by Population-Globocan-IARC [Internet]. Disponible en: [http:// globocan.iarc.fr/Pages/fact_sheets_population.aspx](http://globocan.iarc.fr/Pages/fact_sheets_population.aspx)
2. Rodríguez de Lope C, Forner A, Reig M, Bruix J. Carcinoma hepatocelular. 2008; 973-986. Disponible en: http://www.aegastro.es/sites/default/files/archivos/ayudaspracticas/67_Carcinoma_hepatocelular.pdf
3. Qin L-X, Tang Z-Y. Hepatocellular carcinoma with obstructive jaundice: Diagnosis, treatment and prognosis. World J. Gastroenterol. 2003;9(3): 385-91.
4. Bertot LC, Adams LA. The natural course of non-alcoholic fatty liver disease. Int. J. Mol. Sci. 2016;17(5): 1-12.
5. Hashem B. El-Serag, MD. Epidemiology of Viral Hepatitis and Hepatocellular Carcinoma. Gastroenterology. 2012; 142 (6): 1264–1273.

6. Forner A, et al. Diagnóstico y tratamiento del carcinoma hepatocelular. Actualización del documento de consenso de la AEEH, SEOM, SERAM, SERVEI y SETH. Med Clin (Barc). 2016.
7. Ertle1J, Dechêne1 A, Sowa1 JP, Penndorf1 V, Herzer1K, Kaiser G et al. Non-alcoholic fatty liver disease progresses to hepatocellular carcinoma in the absence of apparent cirrhosis. Int. J. Cancer: 2011; (128): 2436–2443.
8. Leung C, Wei S, Patrick D, Ket S, Marion K, Gow P et al. Characteristics of hepatocellular carcinoma in cirrhotic and non-cirrhotic non-alcoholic fatty liver disease. World J Gastroenterol. 2015; 21(4): 1189-1196.
9. Llovet JM, Ricci S, Mazzaferro V, Hilgard P, Gane E, Blanc JF et al. Sorafenib in Advanced Hepatocellular Carcinoma. N ENGL J MED: 2008; (359): 378-90.

20

Lesión tumoral evanescente gastrointestinal asociada a patología inmune. Un concepto a tener en cuenta

AUTORA:

Blanca Martínez Andrés

MIR Aparato Digestivo. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

RESTO DE AUTORES:

José Francisco Sánchez Melgarejo

MIR Aparato Digestivo. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

M^a José Serna Muñoz

MIR Hematología. Hospital Morales Meseguer, Murcia.

RESUMEN:

Mujer de 86 años diagnosticada de trombocitopenia inmune primaria refractaria al tratamiento que consulta por sangrado gingival y petequias. Tras presentar melenas se realiza gastroscopia identificando una lesión duodenal de aspecto neoplásico sin confirmación AP. Tras empeoramiento clínico se inicia tratamiento con Rituximab con progresiva mejoría clínica. En la segunda endoscopia, llama la atención la desaparición completa de la lesión. En 2011 se instauró el término "Tumor-like" para describir lesiones endoscópicas encontradas en casos de Púrpura de Schonlein- Henoch que tras un correcto tratamiento sistémico involucionan. En este caso, aparece en el contexto de una PTI, único caso descrito en este tipo de patología. El aprendizaje de este caso es que hay que conocer la existencia de estas lesiones, poco comunes y ser prudentes a la hora de valorarlas, teniendo en cuenta su evanescencia tras el tratamiento sistémico de la patología de base.

Palabras clave: tumor-like, trombocitopenia inmune primaria.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 86 años hipertensa, diabética tipo II, con antecedentes de un carcinoma basocelular en 2011 y de una trombocitopenia inmune primaria diagnosticada en 2008. En seguimiento por hematología por esta causa, la paciente se mantenía en tratamiento crónico con dosis bajas de corticoides 2,5 mg cada 24 horas, romiplostim 500 mg subcutáneos cada siete días y ácido tranexámico 500mg un comprimido cada 8 horas manteniendo unos niveles de plaquetas en torno a 50.000/ml.

La paciente acude a urgencias por gingivorragia persistente junto con petequias localizadas en miembros inferiores y abdomen, destacando en la analítica hemograma con hemoglobina de 11,6 g/dl VCM: 88,4 y plaquetas de 6.000/ml. Se ingresa a cargo de hematología para control.

Una vez en planta, se realiza TAC total body y aspirado de médula ósea siendo ambas pruebas normales, por lo que tras descartar síndrome linfoproliferativo en una y signos de displasia en otra, se inicia tratamiento con otro análogo de la trombopoietina (eltrombopag 50mg al día) dada la falta de respuesta a medicación pautaada hasta el momento. Clínicamente, la paciente mantiene gingivorragia oral y comienza con sangrado digestivo exteriorizado mediante melenas. Analíticamente presenta descenso progresivo de hemoglobina que precisa de trasfusión de varios concentrados de hematíes y plaquetopenia hasta niveles de 2.000/ml por lo que se decide la realización de gastroscopia.

En esta, se observa en estómago, tanto en fundus, cuerpo como en antro lesiones petequiales de pequeño tamaño sin signos de sangrado en el momento de la exploración junto con una lesión de aspecto vascular en curvatura mayor de unos 2 cm de tamaño sugestiva de angioma. Es en rodilla duodenal donde llama la atención una lesión de aspecto degenerado, de color rojo-vinoso que ocupa toda la circunferencia duodenal permitiendo el paso del endoscopio y por tanto sin estenosar completamente la luz que se extiende unos 2-3 cm de longitud sin desprenderse al lavado profuso, muy sugestiva de tumor vascular de aspecto maligno. Se toman varias biopsias de la misma y se avanza hasta segunda porción duodenal identificando de nuevo, pequeñas lesiones petequiales características de la propia patología de base.

Por lo tanto la paciente presentaba una trombocitopenia inmune primaria refractaria a varias líneas de tratamiento junto con una lesión de aspecto maligno a nivel de duodeno pendiente de filiar con biopsias, que estaría empeorando la clínica de sangrado de la paciente. Sin embargo, los resultados de la biopsia nos informan de mucosa duodenal normal con signos inflamatorios que nos llevan a una discordancia entre el aspecto macroscópico maligno y el resultado anatomopatológico. Es por ello

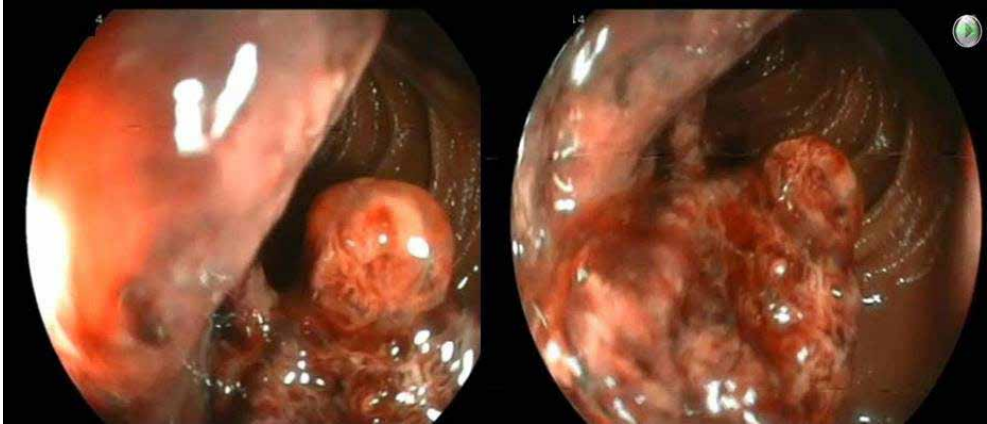


Figura 1. Gastroscoopia inicial. Se observa en rodilla duodenal una lesión mucosa de coloración rojo-vinosa de aspecto degenerado que ocupa los dos tercios de la circunferencia duodenal con extensión de unos 2-3 cm en longitud.

que conjuntamente se decide realizar una nueva gastroscopia con macrobiopsia de la lesión para filiar de nuevo la misma.

Sin embargo el mal estado general de la paciente impide la pronta realización de esta prueba ya que presenta un regular estado general con fiebre de nuevo comienzo, sin claro foco que se mantiene a pesar de antibioterapia, plaquetopenia marcada a pesar de inmunoglobulina y trasfusión de varios pool de plaquetas junto con clínica de sangrado acentuada. Dada la clínica actual y una vez que la paciente queda afebril, se plantea inicio de rituximab.

Tras dos dosis de rituximab, la paciente presenta una mejoría analítica progresiva, con estabilidad clínica sin presencia de deposiciones melénicas por lo que se considera el momento oportuno para la realización de una nueva valoración de la lesión tumoral mediante gastroscopia. Esta nueva exploración se realiza al mes de la primera endoscopia y se describe con la presencia de lesiones petequiales ya descritas en la exploración previa situadas en la totalidad de la cavidad gástrica, todas ellas sin signos de sangrado que afectan hasta píloro, siendo llamativo que cuando se alcanza el duodeno, la mucosa es absolutamente normal, sin hallazgo alguno de ninguna lesión vascular ni resquicio de la misma, por lo que no hay zona sospechosa donde biopsiar. Se avanza hasta 35 cm después del ángulo de Treitz siendo también normal sin restos hemáticos.

La evolución posterior de la paciente fue de reinicio de fiebre con cultivos positivos para *Stenotrophomonas maltophilia* multirresistente con mal estado general y deterioro del nivel de conciencia que llevan a la paciente a una situación de fallo multiorgánico provocando su fallecimiento.

JUICIO CLÍNICO

- Trombocitopenia inmune primaria corticorrefractaria, resistente a análogos de trombopoyetina con respuesta a rituximab.
- Lesión duodenal de aspecto maligno evanescente.
- Sépsis bacteriana por *Stenotrophomonas maltophilia* con fallo multiorgánico.

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA-DISCUSIÓN

Ante el hallazgo tan llamativo de una lesión de aspecto maligno y su evanescencia en el control endoscópico nos hizo plantearnos una revisión de lesiones gastrointestinales de éstas características asociadas a patología autoinmune y discrasias sanguíneas.

En 2008 aparece una carta al editor de Hosono et al (1) que hace alusión a un cuadro muy similar en el contexto de una Púrpura de Schönlein-Henoch, entidad en la que la afectación gastrointestinal es frecuente (50-75 % de los pacientes) siendo el duodeno la localización predominante. En este caso un varón de 24 años ya diagnosticado de dicha patología y tratado mediante corticoides consulta por lesiones petequiales en piel junto con dolor abdominal y rectorragia. En la colonoscopia se observa una lesión estenosante de aspecto degenerado catalogado como proceso neoplásico con biopsia inespecífica. Tras el deterioro analítico del paciente y ante la no respuesta a corticoides se inicia Factor XIII con mejoría pudiendo revisar mediante colonoscopia a las dos semanas sin identificar rastro alguno de la lesión. Es en este primer caso donde se usa el término por primera vez de "Tumor-like", tumor fantasma o lesión evanescente.

Dos años más tarde, Kusagawa (2) en 2010, publicó un caso similar en una mujer de 59 años con lesiones purpúricas en la piel con biopsia compatible con PSH y melenas por lo que se realizó gastroscopia identificando en duodeno una lesión rojiza de gran tamaño, elevada y con ulceración en su parte superior no biopsiada por riesgo de sangrado. Tras terapia con corticoides y mejoría clínica, se decidió reevaluar viendo que la lesión tumoral se había desvanecido por completo.

El último artículo que referencia este término es el descrito por Ando K et al en 2011 con una lesión de aspecto tumoral en ciego en el contexto de una PSH. La lesión mencionada causaba melenas y su resolución fue tan simple como su desaparición tras la administración de Factor XIII como se describen en los casos previos.

La base fisiopatológica de estos artículos especula que la propia vasculitis causó el edema local, hiperemia y la formación de úlceras a través de la isquemia, que en última instancia condujo a la lesión imitando un tumor. Lo que llama la atención a los autores es que en el contexto del tratamiento sistémico (corticoides y factor XIII) el control endoscópico muestra la completa desaparición de aquella imagen confiando la categoría de “tumor fantasma” cuando en realidad no es otra cosa que una lesión benigna reactiva, expresión a nivel intestinal del cuadro sistémico del paciente, y que una vez es tratada regresa espontáneamente (1,2,3,4).



Figura 2. Gastroscoopia de control. Duodeno respetado sin hallar ninguna lesión.

Extrapolando estas publicaciones a nuestro caso clínico, en el que una patología con también discrasia sanguínea de base inmune que presenta una clínica digestiva con el hallazgo endoscópico descrito en el contexto de inestabilidad de su enfermedad de base, hace que con un tratamiento médico adecuado (en nuestro caso, rituximab), haga involucionar todas estas lesiones que pueden cambiar el pronóstico y/o tratamiento de la paciente.

CONCLUSIÓN

- Los “Tumores-Like”, lesiones similares a un tumor o “pseudotumores” endoscópicos son lesiones poco frecuentes que aparecen en el contexto de enfermedades con discrasias sanguíneas de base inmune y que semejan tumores malignos del tracto GI.
- Hay que hacer un buen diagnóstico diferencial de las lesiones que aparezcan en pacientes con este contexto clínico, valorando la lesión tumor-like como una propia expresión de su enfermedad e iniciar rápidamente un tratamiento adecuado para evitar la hemorragia excesiva y la estenosis secundaria a la que pueden dar lugar dichos pseudotumores.
- El tratamiento médico de la enfermedad de base da lugar a su desaparición y con ello la confirmación de su condición de benignidad, expresión intestinal de un cuadro sistémico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hosono K, Endo H, Inamori M, Mawatari H, Lida H, Nozaki Y, Yoneda K et al. Severe large-intestine involvement in adult-onset Henoch-Schölein Purpura: successful treatment with Factor XIII concéntrate. *Digestion (Inter Journal of Gastroenterology)* 2008; 78 (1).
2. Kusagawa S, Sugimoto K, Nojiri K, Tameda M, Shiraki K, Takei Y, Takase K. Unique endoscopic images in a patient with Henoch-Schölein Purpura. *Inter Med* 2010; 49: 509.
3. Ando K, Fujiya M, Sugiyama R, Nata T, Nomura Y, Ueno N, Kashima S et al. Atypical tumour-like involvement of the colon in Henoch-Schölein purpura sccessfully treated with the administration of factor XIII. *BMJ Case Report* 2011; doi: 10.1136(bcr.08-2010.3251).
4. Zhan Y, Huang X. Gastrointestinal involvement in Henoch-Schölein purpura. *Scand J Gastroenterol* 2008; 43(9): 1038-1043.
5. Sawai H, Matsubayashi H, Sasaki K, Tanaka M, Kakushima N, Takizawa K et al. A cse of sclerosing colangitis without pancreatic involvement thought to be associated with autoimmunity. *Int Med* 2011; 50: 433-438.
6. Baden LR. Cutaneous and Gastrointestinal Purpura. *NEJM* 2013; 369: 19.

21

Fiebre de origen desconocido con diagnóstico inesperado

AUTORA:

Elena Ruiz Belmonte

Medicina Interna. Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

RESTO DE AUTORES:

**Amaya Jimeno Almazán - Paloma Escribano Viñas - Rocío Rojano Torres
Ana García Pérez - Clara Smilg Nicolás**

RESUMEN:

Presentamos el caso de un varón de 54 años, diagnosticado de esclerosis múltiple, que ingresa por fiebre y tos de dos meses de evolución. Uno de los principales retos de este caso, radicó en que todos los datos iniciales apuntaban a una misma entidad, la reactivación tuberculosa. En un paciente con antecedente de TBC pulmonar, en tratamiento inmunosupresor y cuya clínica principal era la fiebre y la tos, obtuvimos una PCR positiva para micobacterias en broncoaspirado. Sin embargo, la negatividad del resto de exploraciones dirigidas, así como la ausencia de respuesta al tratamiento antituberculoso, motivaron continuar el estudio hasta llegar a un diagnóstico de certeza. Hallamos un tejido perirrenal inicialmente inespecífico, lesiones osteoescleróticas en pelvis y, finalmente, una captación característica en huesos largos y faciales que llevó al diagnóstico definitivo: enfermedad de Erdheim Chester; una rara histiocitosis de células no-Langerhans con menos de 500 casos publicados en la literatura.

Palabras clave: histiocitosis, Erdheim Chester, fiebre de origen desconocido.

CASO CLÍNICO

Varón de 54 años diagnosticado de esclerosis múltiple, que al acudir a revisión en consultas de Neurología refiere empeoramiento de su situación neurológica, fiebre y tos de dos meses evolución.

Se trata de paciente hipertenso, con un síndrome depresivo en tratamiento y antecedente de tuberculosis (TBC) pulmonar hace más de 20 años que se trató de forma correcta. Fue diagnosticado hace 4 años de esclerosis múltiple rápidamente progresiva, tratada inicialmente con interferón y corticoesteroides con escasa respuesta y desde hace un año con Fingomilod, un inmunomodulador que ejerce su acción mediante la retención de los linfocitos en el ganglio linfático.

Refiere un cuadro de fiebre termometrada máxima de 38.7 °C con sudoración profusa y de predominio vespertino de dos meses de evolución, que se acompaña de un incremento de la tos habitual sin cambios en el esputo, además de deterioro progresivo de la condición general y neurológica. De forma intercurrente, consultó con odontólogo por dolor en cordales, para lo que recibió tratamiento con Amoxicilina-Clavulánico sin remisión de la fiebre. Niega otra sintomatología asociada, exposición ambiental o antecedentes epidemiológicos de interés. Dado el antecedente de tuberculosis y el actual uso de fármacos inmunomoduladores que específicamente inducen inmunosupresión celular, ingresa en Neumología para despistaje de reactivación tuberculosa como principal posibilidad.

A su ingreso, se realiza radiografía de tórax en la que se objetivan cambios fibro-residuales en lóbulo superior derecho y micronódulos calcificados bilaterales en ambos campos pulmonares (Figura 1). Analíticamente, destaca PCR de 10.5mg/dl y una linfopenia de $0.45 \times 10^9/L$, efecto secundario conocido de su tratamiento inmunosupresor, con recuento total de leucocitos normales. Se solicitan serologías de hepatitis, citomegalovirus, VEB, VHS, Bordetella, Brucella y Treponema con resultado negativo para infección aguda. También se realiza la determinación interferon- γ mediante ELISA para tuberculosis con resultado positivo, y TAC de tórax sin signos radiológicos de actividad infecciosa actual. El esputo inducido con gram y el cultivo habitual, micológico y para micobacterias, resultaron negativos.

Durante estos primeros días de estancia hospitalaria, el paciente continúa presentando picos febriles diarios, durante los que se cursan hemocultivos y urocultivos persistentemente negativos. Ante el cuadro actual, que ya cumple criterios de fiebre de origen desconocido (FOD), pasa a cargo de Medicina Interna para completar estudio.

En una aproximación inicial al paciente, valorando a éste de forma global según sus características y sus antecedentes, comenzamos a solicitar exploraciones complementarias dirigidas a la búsqueda de las entidades clínicas más probables.

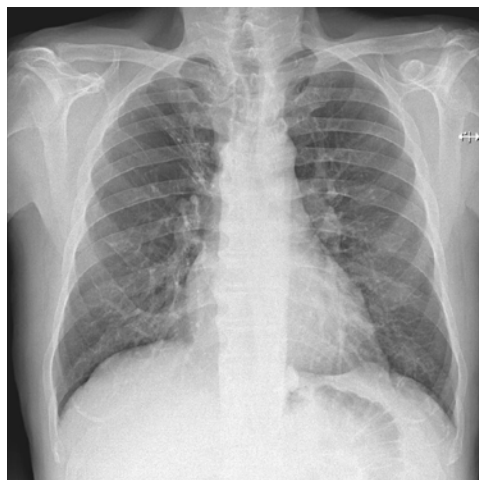


Figura 1. Radiografía de tórax al ingreso.

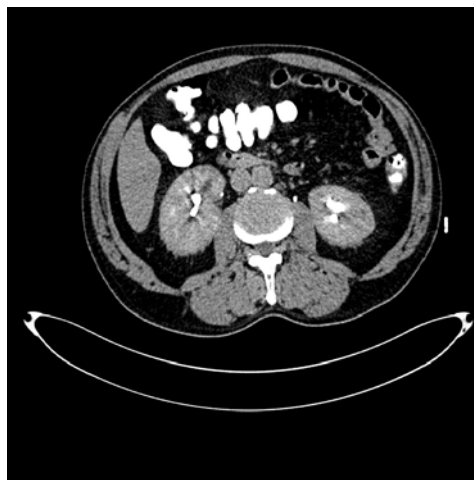


Figura 2. TAC de abdomen. Masa de partes blandas renal bilateral inespecífica.

Una de las principales causas de FOD son las enfermedades del tejido conectivo, vasculitis y enfermedades autoinflamatorias, por lo que solicitamos analítica completa con autoinmunidad, complementos, proteinograma y velocidad de sedimentación globular (VSG). Para continuar el despistaje de enfermedad infecciosa ampliamos serología de VIH, Leishmania, Coxiella, Parvovirus, Rickettsia, Toxoplasma, Brucella y Mycoplasma, además de nuevos hemocultivos. Otras posibles causas de fiebre prolongada son las endocarditis o infecciones larvadas en forma abscesos, infecciones de órgano sólido, aortitis, etc., por lo que ampliamos estudio con un ecocardiograma transtorácico y TAC abdominal.

Sin embargo, la única manifestación sintomática y la principal queja de nuestro paciente asociada a la fiebre era la tos. Este hecho, unido al antecedente de tuberculosis e inmunosupresión, nos hacía tener la reactivación tuberculosa como principal sospecha clínica, por lo que solicitamos una broncoscopia con broncoaspirado (BAS) para obtener muestras de mayor rentabilidad para cultivos, especialmente dirigidos a la búsqueda de micobacterias.

En los próximos días comenzaron a llegar los primeros resultados. Analíticamente, persistía similar elevación de PCR; la autoinmunidad (ANAs, c-ANCA, p-ANCA y anti-péptido citrulinado) y complementos fueron normales, y se vio una leve elevación de la β 2-microglobulina; el proteinograma revelaba perfil inflamatorio, sin componente monoclonal, y destacaba una discreta elevación de la VSG. Se cursaron repetidos hemocultivos con resultado negativo, y el ecocardiograma no mostró datos sugestivos de endocarditis. Las serologías resultaron todas negativas.

Los nuevos datos fuera de la normalidad los arrojó el TAC abdominal (Figura 2) en el que se informaba de un pequeño tejido de densidad de partes blandas a nivel perirrenal bilateral, que lo caracterizaban como inespecífico, sin sugerir ninguna patología concreta. Se abrió con esto el diagnóstico diferencial a un posible síndrome linfoproliferativo, a una fibrosis retroperitoneal, a otra posible expresión reactivación tuberculosa o, incluso, a una pielonefritis de imagen atípica. En relación a este nuevo hallazgo, solicitamos nuevo urocultivo, además de 3 muestras de orina seriadas para TBC, y una biopsia de la masa guiada por TAC.

Al día siguiente, la llegada de un nuevo resultado da un giro al proceso diagnóstico. En el material obtenido en el BAS, la baciloscopia con Zhiel-Neelsen fue negativa pero, a los pocos días, recibimos la PCR para micobacterium complex en dicha muestra positiva. Ante este hallazgo, iniciamos tratamiento antituberculoso según esquema HRPE (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol).

Sin embargo, en los días siguientes al inicio del tratamiento, el paciente persiste febril y se observa ascenso de reactantes de fase aguda. Además, refiere empeoramiento clínico expresado principalmente en molestias digestivas, que consideramos en probable relación al tratamiento antituberculoso. Dada la mala tolerancia y la ausencia de respuesta al mismo, decidimos suspensión del tratamiento y continuar estudio de FOD.

Solicitamos un PET-TAC para valorar, por un lado, la captación de la lesión renal y, por otro, datos que apoyen el diagnóstico de linfoma o la presencia de actividad en otras localizaciones. En el mismo, se observa un claro aumento de captación en múltiples estructuras óseas correspondientes a lesiones líticas, de predominio en sacro, caderas y ambos fémur, que informan como principales posibilidades diagnósticas metástasis óseas de un tumor primario desconocido, o una espondiloartropatía con sacroileítis bilateral. El tejido perirrenal previamente observado, no era captante.

En relación a la espondiloartropatía, el paciente no presentaba clínica característica, el HLAB27 fue negativo, y se solicitó RMN de caderas que no evidenciaba lesiones compatibles; sí describían en las zonas de hipercaptación previas, lesiones de tipo esclerótico-lítico con prominencia de la trabeculación. Respecto a la posibilidad de que fueran metástasis de un tumor primario, los principales causantes de ese tipo de lesiones son el mieloma (en contra de cual teníamos un proteinograma normal), riñón y tiroides, que no captaban en el PET-TAC, y próstata y melanoma, para los que solicitamos marcadores tumorales específicos que resultaron negativos.

En este momento, consideramos que una biopsia de las lesiones óseas, además de la de la masa perirrenal, serían las pruebas de mayor rentabilidad diagnóstica. Por otro lado, ante la ausencia actual de diagnóstico certeza, decidimos suspender

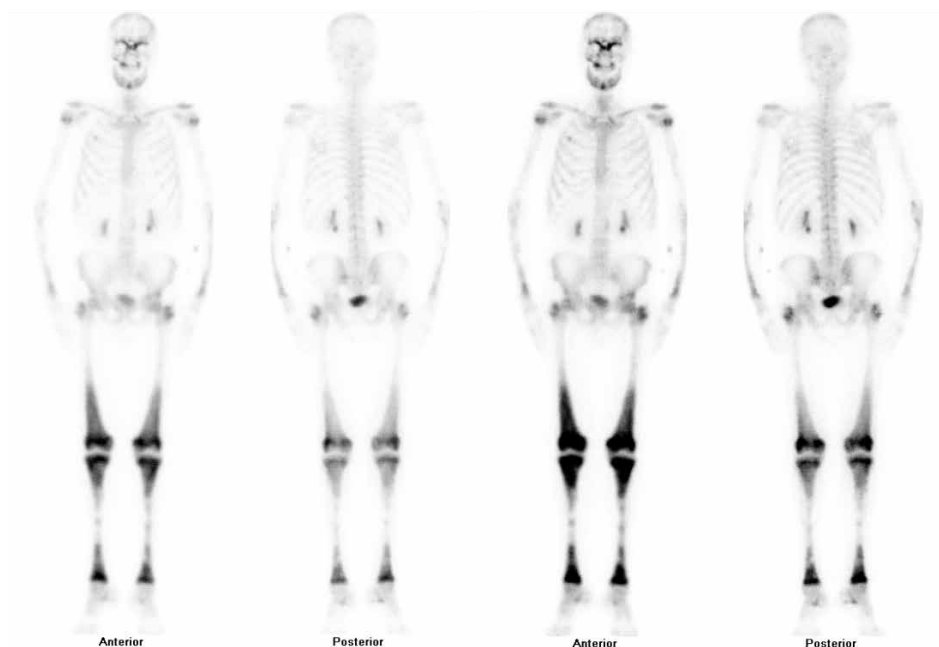


Figura 3. Gammagrafía ósea marcada con Tc99. Hipercaptación metafodiasaria de huesos largos y de huesos faciales.

también su tratamiento crónico para valorar causa farmacológica, y solicitamos PCR virales en plasma, ya que algunas como el CMV se han visto asociadas al Fingomilod.

En los próximos días a la retirada del tratamiento, el paciente continúa febril y con deterioro clínico cada vez más llamativo: pérdida de peso, atrofia muscular y debilidad generalizada. Recibimos resultados de anatomía patológica, en los que la biopsia renal no fue representativa, y en la ósea se observaban focos de fibrosis sin otros hallazgos.

Ampliamos el estudio de FOD: solicitamos biopsia de médula ósea para descartar proceso infeccioso o proliferativo, que se informa como normal; estudio endoscópico digestivo, sin hallazgos; y dada la presencia en los últimos días de cefalea y elevación de la VSG, estudio de arterias temporales que también resulta dentro de la normalidad.

Solicitamos, finalmente, una gammagrafía ósea marcada con Tc99 que aporta el dato más concluyente hasta el momento (Figura 3). Se aprecia una captación de notable intensidad en hemisacro izquierdo, acetábulo izquierdo y metáfisis proximales de ambos fémur, además de regiones metafodiasarias de huesos largos de miembros superiores e inferiores, así como techo de ambas orbitas, hueso nasal, maxilar y

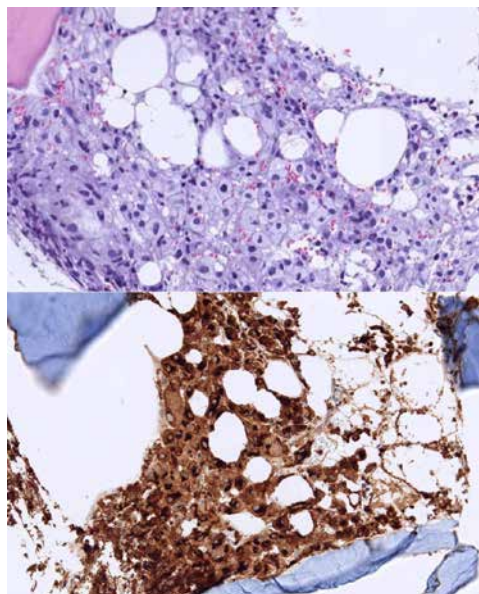


Figura 4. Anatomía patológica de la lesión ósea: A) Tinción con hematoxilina-eosina; B) Tinción CD68.

mandíbula. Todo ello, reproduciendo un patrón de distribución típico de la enfermedad de Erdheim Chester, rara histiocitosis de células no-Langerhans.

Con este nuevo hallazgo revisamos las muestras previas de anatomía patológica (Figura 4). Se realizan nuevos cortes y tinciones para CD68, característica de esta entidad. En las muestras óseas se observa un acúmulo de histiocitos de aspecto espumoso CD68+ junto con fibrosis y reacción inflamatoria crónica inespecífica, evidenciándose de forma similar, aunque en escasa cuantía, en las muestras de tejido perirrenal. Esta proliferación histiocitaria intraósea se considera acorde con el diagnóstico clínico de enfermedad de Erdheim Chester.

Iniciamos bolos de prednisona a dosis de 1 mg/kg/día durante 5 días, quedando el paciente afebril. Finalmente, es dado de alta a domicilio en tratamiento con IFN- α pegilado semanal, para continuar seguimiento ambulatorio por parte de Hematología.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Erdheim Chester es un raro trastorno histiocítico de células no-Langerhans que se caracteriza por la presencia de células histiocitarias espumosas y ricas en grasa, que se distribuyen infiltrando diferentes tejidos del organismo comportándose, en ocasiones, como una enfermedad sistémica. Descrita por primera vez por Erdheim y Chester en 1930 (1), desde entonces apenas se han recogido varios cientos de casos en la literatura médica. Esta entidad forma parte del diagnóstico diferencial de la fiebre de origen desconocido. Se trata de una enfermedad sistémica con afectación multiorgánica, que crea una actividad inflamatoria difusa que justificaría fácilmente una fiebre prolongada con poca expresividad clínica. Sin embargo, por su presentación polimorfa y heterogénea así como por su escasa frecuencia, es una posibilidad diagnóstica que no suele llegarse a barajar.

En nuestro caso, además, contábamos con varios elementos disuasorios. Ante un paciente con antecedente de tuberculosis pulmonar siempre es preciso tener presente la posibilidad de reactivación, más aun cuando la clínica principal es la fiebre prolongada y la tos persistente. Si a todo esto le añadimos la obtención de una PCR para micobacterias positiva, parece lógico pensar que se ha llegado al diagnóstico causal. Sin embargo, esto no es necesariamente así. Ya en el año 2000, Hernández-Pando et al. (2) documentaron la presencia de ADN de *Mycobacterium tuberculosis* en tejido pulmonar durante la fase latente de la infección, y es que la PCR puede persistir positiva durante décadas pudiendo reflejar, simplemente, una infección antigua sin actividad actual.

Aun descartando el diagnóstico de reactivación tuberculosa, nos encontrábamos ante un paciente que tomaba de forma crónica Fingomilod, un análogo de la esfinhosina que produce retención de los linfocitos dentro de los ganglios linfáticos, produciendo consecuentemente depleción linfocítica y, por tanto, alteración de la inmunidad. Dentro del amplio diagnóstico diferencial de la FOD, en nuestro caso parecía probable que la etiología fuera infecciosa, ya que está documentada una tasa de infecciones asociadas a este fármaco hasta del 72 % (3), considerándose el 2 % de ellas severas. Sin embargo, la evolución clínica orientaba a otro camino.

Una imagen perirrenal bilateral que resulta inicialmente inespecífica, a posteriori adquiere mucha más significación. En la enfermedad de Erdheim Chester se encuentra descrita de forma característica la infiltración y desflecamiento de la fascia de la gerota perirrenal, que da el aspecto de "riñones peludos o *hairy kidneys*" (4), tal como se podía apreciar en nuestro paciente (Figura 2). Pero lo realmente sugestivo de esta patología y que nos llevó a iniciar la sospecha clínica, fue la afectación ósea. La osteoesclerosis bilateral y simétrica de la diáfisis de los huesos largos es casi universal en esta enfermedad (5), estando la del cráneo y huesos faciales también descrita, dando una imagen gammagráfica similar a la que presentaba nuestro paciente (Figura 3).

Ya con la sospecha clínica establecida, se puede dirigir de forma específica el diagnóstico anatomopatológico, buscando los marcadores inmunohistoquímicos característicos de esta enfermedad (CD68+/CD1a-) que, junto con la ausencia de proteína S y de los clásicos gránulos de Birbeck, permiten su diferenciación del resto de histiocitosis de Langerhans (6).

En nuestro caso, una vez establecido el diagnóstico nos parece abierta una cuestión. Nuestro paciente estaba diagnosticado de esclerosis múltiple desde hace 4 años, pero esta se había presentado de forma atípica y había progresado rápidamente a pesar del tratamiento. Las manifestaciones neurológicas en la enfermedad de Erdheim Chester se ven en, aproximadamente, un 30 % de los casos, siendo uno de los posibles patrones de presentación las placas infiltrativas desmielinizantes (7). De hecho, hay

descritos casos en la literatura (7,8) en los que se diagnosticó inicialmente de esclerosis múltiple, comprobando finalmente que tanto la clínica como la imagen cerebral eran debidas a esta histiocitosis no-Langerhans. Por todo esto nos parece importante plantear, si las manifestaciones neurológicas de 4 años de evolución, la imagen y, por tanto, el diagnóstico de esclerosis múltiple, pudieran tratarse de las primeras manifestaciones de la enfermedad, estando todo englobado en un mismo proceso.

De cualquier modo, la enfermedad de Erdheim Chester es un diagnóstico difícil que se suele demorar en años desde el inicio de la sintomatología. Consideramos que un mejor conocimiento de esta entidad pueda favorecer el diagnóstico precoz y, con esto, facilitar estudios que ayuden a su manejo y tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chester W. Uber lipoidgranulomatose. *Virchows Arch A Pathol Anat Histol* 1930; 279:561.
2. Hernández-Pando R, Jeyanathan M, Mengistu G, Aguilar, Orozco H, Harboe M, et al. Persistence of DNA from *Mycobacterium tuberculosis* in superficially normal lung tissue during latent infection. *Lancet* 2000; 356: 2133-8.
3. Fernández Liguori N, Seifer G, Villa A.D, Garcea O. Fingolimod: un nuevo enfoque en el tratamiento de la esclerosis múltiple. *Neurol Arg* 2012;4:144-51.
4. Maxime Samson, Cédric Rossi, Zara Soltani, Frédéric Charlotte, Gilbert Zanetta, Jean-Michel Rebibou. Perirenal fibrosis: make your diagnosis. *Clin Kidney J* (2013) 6: 543-544.
5. Dion E, Graef C, Miquel A, et al. Bone involvement in Erdheim-Chester disease: imaging findings including periostitis and partial epiphyseal involvement. *Radiology* 2006; 238:632.
6. Wilejto M, Abla O. Langerhans cell histiocytosis and Erdheim-Chester disease. *Curr Opin Rheumatol*. 2012;24:90-6.
7. S. Bohlega, J. Alwatba, A. Tulbah, S.M. Bakheet, J. Powe. Cerebral manifestation of Erdheim Chester disease: clinical and radiologic findings. *Neurology* (1997);49:1702-170.
8. T. Takeuchi, M. Sato, T. Sonomura, T. Itakura. Erdheim Chester disease associated with intramedullary spinal cord lesión. *Br J Radiol* 85 (2012) e62-e64.

22

Las patologías autoinmunes nunca vienen solas

AUTORA:

Isabel Pellicer Espinosa

Residente de Neurología. Hospital General Universitario Reina Sofía.

RESTO DE AUTORES:

**María Palao Rico - José Ángel Motos García - Noelia García Lax
Enrique Pellicer Franco - Lía Ferraro**

RESUMEN:

La anemia perniciosa está ocasionada por la atrofia de las células parietales de la mucosa gástrica de causa autoinmune. En esta enfermedad, existen anticuerpos bien contra las células parietales propiamente dichas, o bien contra el factor intrínseco, impidiendo así la absorción de la vitamina B12. Si existe aclorhidria también se ve afectada la absorción del hierro. Como es frecuente en estas patologías, pueden existir otras enfermedades autoinmunes asociadas, siendo particularmente estrecha la relación con las alteraciones tiroideas. Presentamos a continuación un caso clínico que ilustra lo anteriormente descrito.

Palabras clave: anemia perniciosa, enfermedades autoinmunes, hipotiroidismo, pancitopenia.

CASO CLÍNICO

Mujer de 34 años, sin factores de riesgo cardiovascular ni antecedentes médico-quirúrgicos conocidos. No tomaba ninguna medicación crónica.

Como antecedentes familiares destacables, su madre padece de hipertiroidismo y su padre de hipotiroidismo.

La paciente refería un cuadro de astenia de un mes y medio de evolución, acompañada de pérdida de peso no objetivada de 2-3 kg. Por este motivo consultó en su centro de salud. Su médico de atención primaria solicitó una analítica programada, cuyos hallazgos motivaron la derivación a urgencias de nuestro centro. Los resultados más significativos fueron: bilirrubina total 2,18 con bilirrubina directa 0,95 e indirecta 1,23 mg/dl, LDH 3862 UI/l, hierro, transferrina e IST bajos, ferritina elevada, haptoglobina <5,8 mg/dl, TSH 3,91 mU/l, vitamina B12 53,68 pg/ml y ácido fólico 4,22 pg/ml. Marcadores tumorales CEA, Ca 19.9 y Ca 125 normales. Hemograma con hemoglobina 4,8 g/dl, hematocrito 14 %, VCM 132,20 fl, HCM 44,5 pg y ADE 32,7 %, leucocitos 3100/ml con 1400 neutrófilos, plaquetas 62000/ml, VSG normal, reticulocitos 4,76 % con recuento de reticulocitos 51,2 x10/l. Se realizó también un frotis, en el que se describía anisopoiquilocitosis muy importante con abundantes dacriocitos, 1-2 esquistocitos por campo, 1-2 % de eritroblastos, neutrófilos hipersegmentados, trombopenia y ausencia de blastos. El test de Coombs directo fue positivo. El análisis de orina fue normal.

El hematólogo de guardia, al ver los resultados, localizó al médico de la paciente, recomendando su derivación hospitalaria inmediata, para transfusión y completar estudio.

A su llegada a urgencias, la paciente presentaba una exploración física y neurológica normales, y unas constantes anodinas salvo una frecuencia cardiaca elevada (110 lpm) identificada como taquicardia sinusal en el electrocardiograma. Se le realizaron radiografías de tórax y abdomen, también normales, y se comenzó la para la terapia transfusional, así como la administración de vitamina B12 y ácido fólico intramusculares. Al día siguiente ya se podía apreciar la mejoría de la anemia en la analítica de control postransfusional.

La paciente ingresó en planta de Medicina Interna con constantes normales y refiriendo gran mejoría de la astenia. Se realizó una exploración minuciosa por aparatos, resultando rigurosamente normal. Se solicitó una nueva analítica programada, en la que la bilirrubina persistía ligeramente elevada, la LDH descendió a 2008 UI/l, la vitamina B12 estaba en >2000 pg/ml y el ácido fólico en >20 pg/ml, y en el hemograma, hemoglobina 10 mg/dl, hematocrito 30 %, VCM 104,5 fl, HCM 34,9 pg, leucocitos 2800/ml, neutrófilos 1000/ml y plaquetas 46000/ml (tras consultarlo con Hematología, se concluyó que el descenso de las cifras blanca y plaquetar era de causa hemo-

dilucional), con un 20,47 % de reticulocitos y un recuento de 588 x10⁹/l. Se solicitaron, además, ANOEs, ANAs, ENAs y antiDNA, que fueron negativos.

Ante la sospecha clínica de anemia perniciosa se solicitó una esofagogastroduodenoscopia, en la que se apreciaba una pangastritis de aspecto atrófico con disminución de los pliegues en el cuerpo, y con patrón linfangiectásico y mínimamente nodular en duodeno. Las biopsias describían una mucosa antral preservada con leve inflamación inespecífica, un cuerpo gástrico con moderada gastritis crónica intersticial, algunos focos de actividad y otros de metaplasia intestinal, sin displasia, y un duodeno con pérdida de la mucosa con linfangiectasias.

En planta, la paciente permaneció asintomática y con muy buena evolución clínica, siendo dada de alta con normalización de la bilirrubina, descenso aún mayor de la LDH (957 UI/l) y mejoría de cifras en las tres series en el hemograma. Con el tratamiento al alta (supongo que inyecciones de B12, tirosina, Fe o lo que sea)

Unos días después obtuvimos la confirmación analítica de nuestra sospecha, pues fueron positivos los anticuerpos anti-células parietales gástricas (1/320) y los anticuerpos anti-ATPasa gástrica, mientras los anti-factor intrínseco fueron negativos.

¿Qué es lo que tenía nuestra paciente? Una anemia macrocítica junto con afectación de la serie blanca y plaquetar, datos de hemólisis (haptoglobina baja, test de Coombs positivo) y déficit de hierro, déficit muy marcado de vitamina B12, pangastritis atrófica en la endoscopia digestiva alta y anticuerpos anti-células parietales y anti-ATPasa positivos. Todo esto se resume en una entidad: anemia perniciosa.

Un mes después, en consultas externas, la analítica objetivaba la normalización del hemograma y de las cifras de colesterol y LDH. La TSH estaba elevada (5.17) con una T4 libre normal. Pensando en otras posibles alteraciones de la autoinmunidad, solicitamos otros anticuerpos como los anti-tiroglobulina, que resultaron positivos, siendo los anti-microsomales y los anti-transglutaminasa negativos.

DISCUSIÓN

La anemia viene definida por una disminución de la masa eritrocitaria, que se traduce en una hemoglobina menor de 13 g/dl en hombres y menor e 12 g/dl en mujeres (1). El volumen corpuscular medio normal se encuentra entre 80 y 100 fl, y a las anemias que superan este tamaño se las denomina macrocíticas.

Una anemia macrocítica puede deberse a un aumento de los reticulocitos (precursores de los hematíes, con un tamaño mayor a estos) por un sangrado activo o una situación de hemólisis, por patologías como la aplasia de médula ósea, un síndrome mielodisplásico o por hepatopatía, o bien por un déficit de vitamina B12 o de ácido

fólico (en este caso se denomina anemia megaloblástica (2), pues se observan precursores hematopoyéticos grandes en la médula ósea).

El déficit de vitamina B12 (cifras por debajo de 200 pg/ml) o de ácido fólico (inferior a 2 pg/ml) provoca una alteración en la síntesis del ADN, lo que conlleva una multiplicación celular lenta, pero con un desarrollo citoplasmático normal. Por lo tanto, se altera la morfología de los precursores hematopoyéticos, y tienden a ser destruidos en la propia médula ósea, lo que se denomina eritropoyesis ineficaz. Así, podemos encontrar hiperplasia en médula ósea con pancitopenia periférica. Además, también existe hemólisis de los eritrocitos anómalos que llegan a sangre periférica.

Así pues, hallazgos típicos de la anemia megaloblástica son los macrovalocitos, los neutrófilos con núcleos hipersegmentados (que no hay que confundir con los neutrófilos hiposegmentados típicos del síndrome mielodisplásico, también llamados anomalía pseudopelger) y unos reticulocitos no aumentados que sí se incrementan significativamente tras iniciar el tratamiento sustitutivo. En la bioquímica sérica es frecuente encontrar elevación de la LDH y de la bilirrubina a expensas de la fracción indirecta.

De este modo, podemos ver que todo lo anteriormente mencionado está presente en nuestro caso clínico, a consecuencia de esos niveles tan disminuidos de vitamina B12. Pero aún queda una pregunta importante por resolver: ¿cuál es la causa de este déficit?

La vitamina B12 (cianocobalamina), puede estar disminuida por un escaso aporte nutricional, como en dietas vegetarianas muy estrictas. También puede haber una alteración de la utilización, pero lo más frecuente es que el defecto se encuentre en su absorción. Para ello es necesario el factor intrínseco y el ácido clorhídrico, sintetizados en las células parietales de la mucosa del cuerpo gástrico. El ácido separa la vitamina de las proteínas animales a las que va unida, y el factor intrínseco se une a ella a nivel del duodeno, facilitando así su absorción en el íleon terminal.

La absorción de la cianocobalamina puede verse limitada por algunos fármacos, por sobrecrecimiento de bacterias que la consuman en exceso, por un déficit de receptores para el factor intrínseco, por alteración del íleon terminal o, principalmente, por déficit de secreción de factor intrínseco, bien por alteración anatómica gástrica, bien por la presencia de anticuerpos contra él o las células que lo sintetizan, es decir, lo que conocemos como anemia perniciosa.

La anemia perniciosa, o enfermedad de Addison-Biermer, es la causa más frecuente de malabsorción de vitamina B12 en nuestro medio (3). Se debe a una atrofia crónica de la mucosa gástrica oxíntica (de las células parietales) de origen autoinmunitario, y condiciona una ausencia de secreción de factor intrínseco y de ácido clorhídrico. Epidemiológicamente, es más frecuente en mayores de 60 años, aunque existe una forma juvenil que afecta a personas de entre 10 y 20 años. Afecta más al norte de Europa y a la población afroamericana, y está descrita cierta agrupación familiar.

La etiopatogenia de esta entidad se basa en la presencia de anticuerpos del tipo IgG contra las células parietales (presentes en un 90 % de los casos) o contra el factor intrínseco en sí mismo (aparecen en el 50 % de los enfermos y son más específicos).

La clínica la produce el déficit de B12, añadiendo además el déficit de la absorción del hierro de los alimentos a causa de la aclorhidria. Se producen alteraciones hematológicas de las tres series, alteraciones digestivas como la diarrea o la glositis atrófica de Hunter, y puede haber alteraciones neurológicas como polineuropatía, una demencia que revierte con la reposición de la vitamina o la degeneración combinada subaguda medular, que afecta a la sensibilidad vibratoria y propioceptiva. Es característico que las alteraciones neurológicas no se presenten simultáneamente con las hematológicas y viceversa, pues la médula ósea compite por la vitamina B12 con el sistema nervioso cuando hay déficit de ésta.

Como es característico de las enfermedades autoinmunes, es frecuente encontrar alteraciones asociadas, siendo particularmente frecuente la autoinmunidad tiroidea. Hay una prevalencia de hipotiroidismo del 5 al 10 % en los pacientes con anemia perniciosa, y algo menor al 5 % de hipertiroidismo. Es más, dentro de los síndromes poliglandulares autoinmunes (SPA), hay una entidad conocida como el SPA-IIIB que asocia tiroiditis autoinmune y anemia perniciosa, con o sin vitiligo (4). Otras patologías asociadas son la diabetes mellitus tipo 1, la enfermedad de Addison, el hipoparatiroidismo o el lupus.

Un dato a tener en cuenta es que la positividad para anticuerpos anti-factor intrínseco no se asocia a otras alteraciones autoinmunes.

Así pues, nuevamente la teoría respalda los hallazgos en nuestro caso clínico. La paciente, además de anticuerpos anti-célula parietal, presentaba anticuerpos anti-tiroglobulina, y en la analítica de control ambulatorio ya se apreciaba un hipotiroidismo subclínico, caracterizado por la TSH elevada con T4 normal. Además, recordemos que ambos progenitores padecían de patología tiroidea, un dato más a nuestro favor, por el componente hereditario de la autoinmunidad.

El tratamiento de la anemia perniciosa es sencillo, consiste en la reposición de la carencia, es decir, de la vitamina B12, y se suele hacer de forma intramuscular, pues de aportarse vía oral no se absorbería por la falta de factor intrínseco.

CONCLUSIÓN

El caso clínico aquí presentado resulta de gran utilidad para recordar un hecho que, en la vorágine de la práctica clínica diaria, podemos olvidar: ante el diagnóstico de una patología autoinmune, es importante hacer despistaje de otras posibles

enfermedades coexistentes, pues la literatura nos demuestra lo frecuente que es su asociación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beutler E, Waalen J. The definition of anemia: what is the lower limit of normal of the blood hemoglobin concentration? *Blood*. 2006;107:1747-50.
2. Reinoso-Pérez FL, Rivas-Pollmara I, De Paz-Ariasa R, y Hernández-Navarro F. Diagnóstico y tratamiento de las anemias megaloblásticas. *Medicine*. 2008;10(20):1326-33.
3. De Paz R, Hernández-Navarro F. Manejo, prevención y control de la anemia perniciosa. *Nutr Hosp*. 2005; XX(6):433-435.
4. Zuluaga-Sepúlveda MA, Jiménez-Tamayo SB. Síndrome poliglandular autoinmune asociado a vitíligo. *Rev CES Med*. 2013; 27(7):227-233.

23

Tuberculosis peritoneal primaria, otra presentación de la tuberculosis que no debemos olvidar

AUTORA:

Isabel María González Moreno
R1 Radiodiagnóstico. H. U. Morales Meseguer.

RESTOS DE AUTORES:

Ana Blanco Barrio - Andrés Nieto Olivares
Irene Cases Susarte - Teresa Segura Úbeda

RESUMEN:

La afectación peritoneal es la presentación abdominal más frecuente de la tuberculosis. Su diagnóstico es importante por ser uno de los pocos procesos peritoneales que tiene un tratamiento específico y eficaz. Sin embargo, su diagnóstico diferencial con la carcinomatosis peritoneal, el mesotelioma o patología maligna ginecológica puede llegar a ser un reto, aunque debemos pensar en él cuando estemos ante una paciente joven, como es nuestro caso.

Las pruebas de imagen pueden orientarnos mientras esperamos los resultados del análisis microbiológico. En este sentido, la ecografía es una buena técnica inicial, pero la TC tiene mayor sensibilidad para detectar cambios omentales. Los hallazgos de tomografía computarizada (TC) que apoyan la sospecha de tuberculosis son: ascitis, engrosamiento peritoneal liso y regular con captación de contraste, afectación omental y mesentérica, y adenopatías con áreas centrales de necrosis y calcificación.

Palabras clave: Tuberculosis peritoneal, ascitis, dolor abdominal, engrosamiento omental.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 26 años que acude al Servicio de Urgencias con dolor abdominal difuso, aumento del perímetro abdominal, astenia y febrícula de 37,5 °C. La paciente, natural de Granada, acudió 15 días antes a un hospital de su ciudad natal también por dolor abdominal, siendo diagnosticada de infección del tracto urinario y tratada con Norfloxacino y Paracetamol. No tiene antecedentes de interés y es portadora de un dispositivo intrauterino (DIU).

En nuestro centro, a la exploración física destacaba un abdomen distendido con dolor a la palpación generalizada e irritación peritoneal, siendo tanto el Blumberg como el Rovsing positivos. La analítica mostraba una hemoglobina de 10,4 mg/dl, siendo la obtenida en el hospital de Granada de 12 mg/dl.

Se solicitó una ecografía urgente al servicio de Radiodiagnóstico, que refería ascitis en cantidad moderada y de distribución difusa afectando todos los espacios supra- e infra-mesocólicos, y una imagen nodular y aislada en el peritoneo parietal de la fosa ilíaca derecha de aproximadamente 1 cm (Fig. 1a). Dichos hallazgos, sugestivos de un implante peritoneal tumoral, junto a la anemia, propiciaron el ingreso de la paciente, orientando el caso hacia la búsqueda de un tumor primario.

El plan diagnóstico inicial consistió en remitir a la paciente al Servicio de Ginecología del HUVA, realizar una paracentesis diagnóstica y una TC toraco-abdomino-pélvica, todo ello en vías de descartar una neoplasia ginecológica.

La exploración y ecografía ginecológicas fueron normales. Las muestras extraídas de líquido ascítico, remitidas para estudio citológico, cultivo y análisis bioquímico, presentaron un **predominio de células mononucleares, con consumo de glucosa y ADA elevada**. La TC toraco-abdomino-pélvica evidenció la presencia de abundante **ascitis** distribuida por todos los recessos intraperitoneales y de datos semiológicos sugestivos de infiltración omental y de los haces vasculares mesentéricos, asociando **engrosamientos tenues del peritoneo parietal e implantes en los ligamentos anchos uterinos** (Fig. 1b-d). Los hallazgos eran compatibles, principalmente, con una carcinomatosis peritoneal, o menos probablemente dada la edad de la paciente con un mesotelioma. Sin embargo, tomográficamente no se demostró un origen ginecológico causante de la mencionada carcinomatosis peritoneal.

En este momento del ingreso, la paciente seguía con anemia microcítica por ferropenia y dolor abdominal que requería de analgesia. Presentó algunos picos febriles en los que se aprovechó para tomar muestras para hemocultivos, que resultaron negativos. En la analítica de control, además de la anemia, destacaban **niveles elevados del marcador tumoral CA 125 (325 U/mL)** y de la proteína C reactiva. La citología del líquido ascítico fue negativa para células neoplásicas.

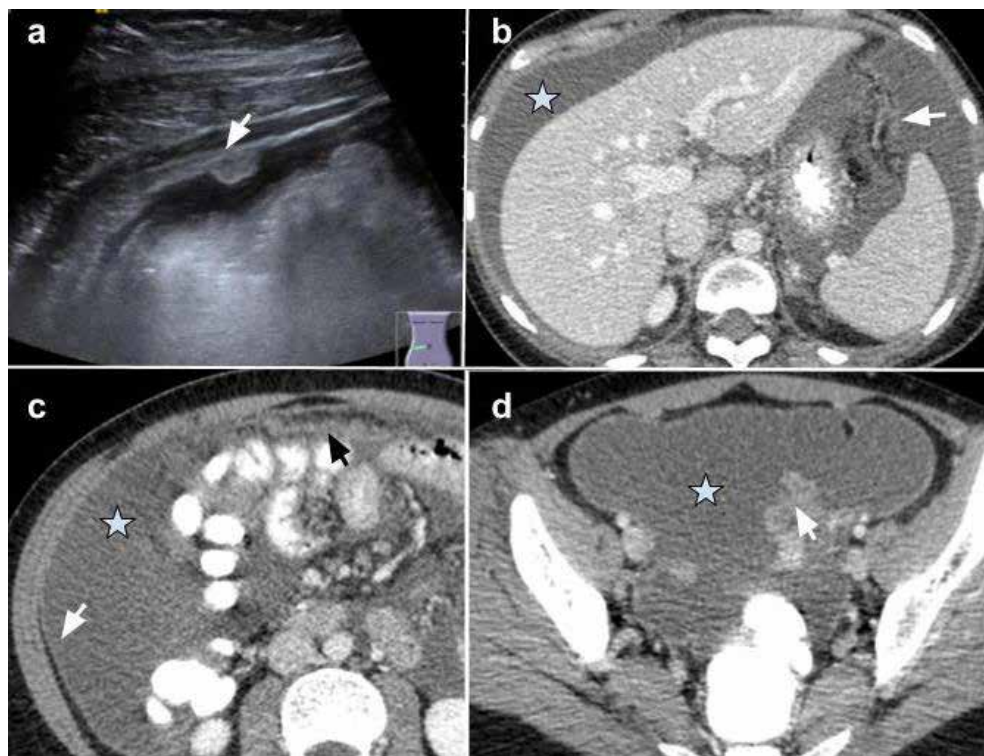


Figura 1. a. Imagen de ecografía en eje corto que muestra una lesión nodular ecogénica (flecha blanca) dependiente del peritoneo parietal anterior de la fosa ilíaca derecha, así como líquido libre intraperitoneal. Cortes axiales de TC con contraste oral e intravenoso. La imagen b muestra un engrosamiento nodular del mesenterio del ligamento gastrocólico (flecha blanca). En la imagen c se objetiva el signo del "omental cake" en el omento mayor (flecha negra), así como un realce suave y regular del peritoneo (flecha blanca). Por último, la imagen d muestra implantes nodulares en los ligamentos anchos (flecha negra). En los tres cortes de TC se observa abundante ascitis (estrella blanca).

Se acordó con el Servicio de Radiología realizar una biopsia con aguja gruesa guiada por ecografía de los implantes peritoneales. Dicha punción no fue concluyente y el radiólogo informó de que los referidos implantes no eran tal, sino engrosamientos peritoneales milimétricos. Paralelamente, dadas las molestias abdominales de la paciente, se realizaron una gastroscopia y una colonoscopia que resultaron normales. Así mismo, también se pidió un Mantoux y se completó la analítica con ANAS, beta-2 antimicroglobulina y ECA.

Llegados a este punto se comentó el caso en sesión de Cirugía para valorar una biopsia peritoneal **laparoscópica**, aceptando tanto los cirujanos como la paciente. Días después, el informe del protocolo quirúrgico decía así: "Ascitis clara de 1 litro

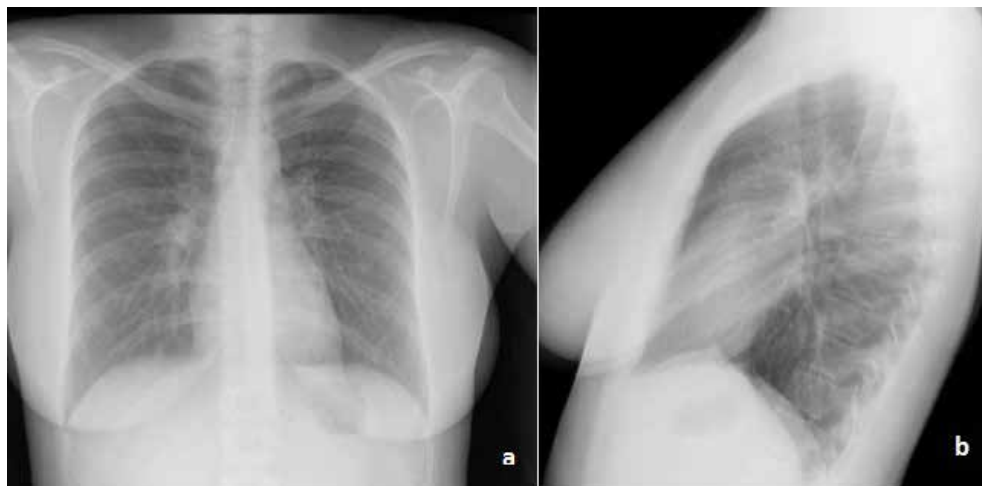


Figura 2. Radiografías de tórax posteroanterior (a) y lateral (b) normales.

y afectación masiva de todo el peritoneo parietal y visceral por una **siembra miliar** de pequeños nódulos blanquecinos. El estudio anatómico-patológico intraoperatorio informaba de granulomas y células gigantes multinucleadas, sin signos histológicos de malignidad” (Fig. 3).

El Mantoux fue negativo y las radiografías (Fig. 4) y TC de tórax no evidenciaban datos de tuberculosis pulmonar, sin embargo, reorientando el caso hacia una infección primaria por micobacterias, la TC con datos de peritonitis abdominal también resultaba concordante. Además se mandaron muestras de sangre para realizar la técnica del “Quantiferón” o IGRA en el HUVA que resultó positiva para tuberculosis.

Aún estando pendientes de los cultivos microbiológicos y dada la alta sospecha de peritonitis tuberculosa se inició un tratamiento específico empírico con tuberculostáticos. Tras 19 días de ingreso hospitalario en el que se llevó a cabo todo este proceso diagnóstico, se dio de alta a la paciente con buena evolución clínica y con un probable diagnóstico de tuberculosis peritoneal primaria, aún sin confirmar con los cultivos.

Meses después, en los sucesivos seguimientos en consultas externas de Medicina Interna se constató la mejoría evolutiva de la paciente con la exploración física, analíticas y ecografías. Los cultivos confirmaron finalmente la presencia de *M. tuberculosis*.

DISCUSIÓN

La tuberculosis peritoneal primaria es una afectación poco común de infección extrapulmonar causada por *M. tuberculosis*. Sin embargo, sí que se trata de la

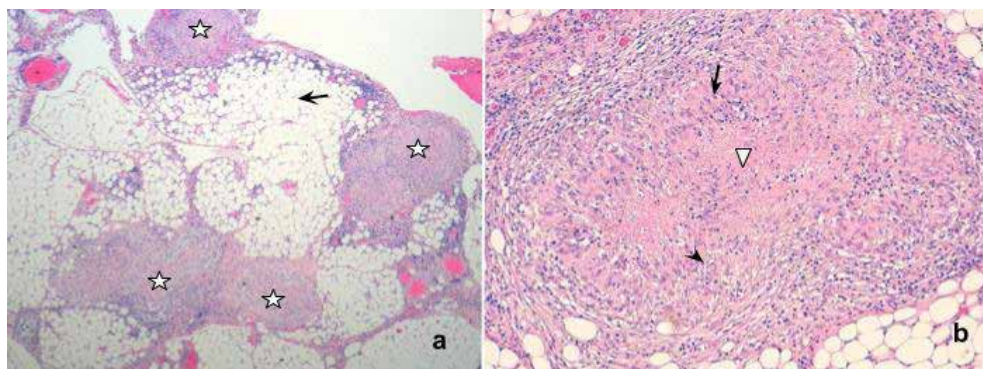


Figura 3. a. Corte microscópico de biopsia de la serosa peritoneal en el que se observan múltiples granulomas (estrellas blancas) entre los adipocitos. b. Aumento microscópico de uno de los granulomas en cuyo centro encontramos material eosinófilo correspondiente a la necrosis caseosa (cabeza de flecha blanca), rodeado de un conjunto de macrófagos activados o células epitelioides (flecha negra). La cabeza de flecha negra señala una célula de Langhans.

manifestación clínica más frecuente de afectación tuberculosa abdominal (1,2). La incidencia de esta forma de presentación, entre todas las formas de tuberculosis, varía del 0,1 al 0,7 % (3). Afecta por igual a los dos sexos y se observa con mayor frecuencia en pacientes de entre 35 y 45 años.

Se cree que se origina por la extensión directa desde la serosa de un órgano infectado (del tracto gastrointestinal, la trompa de Falopio, etc), por diseminación hematológica desde un foco pulmonar o por diseminación linfática debido a la rotura de un ganglio mesentérico infectado (1,3,4).

Su diagnóstico es importante ya que, por un lado, es uno de los pocos procesos peritoneales que tiene un tratamiento específico eficaz y por otro, su diagnóstico tardío supone complicaciones tales como septicemia, oclusión intestinal o infertilidad en la mujer (1). Sin embargo supone un reto diagnóstico y por su baja frecuencia y su sintomatología inespecífica el diagnóstico suele retrasarse hasta 4 meses (3).

Clínicamente se manifiesta con distensión abdominal, ascitis, dolor abdominal, fiebre y pérdida de peso (3). Para complicar aún más el contexto clínico, los niveles elevados del CA 125, secundarios a la inflamación de las células epiteliales normales del peritoneo, pueden apoyar un diagnóstico de sospecha erróneo de cáncer de ovario. Por ello cuando nos enfrentamos al diagnóstico diferencial entre etiología infecciosa y maligna, siempre es prudente tener en cuenta la edad y el país de origen de la paciente. Las mujeres con tuberculosis abdomino-pélvica suelen tener entre 20 y 40 años, siendo más jóvenes que aquellas con tumores malignos de ovario (3).

El CA 125 puede ser utilizado como seguimiento de la respuesta al tratamiento, ya que una rápida disminución del mismo es paralela a la respuesta clínica y a la resolución de la ascitis después del tratamiento antituberculoso (1,3).

Las alteraciones en la analítica de sangre no son específicas y tienen un bajo valor diagnóstico. Suelen mostrar anemia normocítica y normocrómica y trombocitosis. El análisis del líquido ascítico suele ser rico en células con predominio linfocítico y consumo de glucosa. La determinación de la actividad de la adenosin-desaminasa (ADA) en la ascitis supone un test rápido y preciso en el diagnóstico de tuberculosis peritoneal y estaría justificado el tratamiento empírico con tuberculostáticos solo con la elevación de este parámetro y mientras esperamos a la biopsia o a los resultados del cultivo (1).

La prueba de la tuberculina o Mantoux resultó negativa en nuestro caso. Es bien sabido que su interpretación varía según el estado inmune del paciente, la historia de vacunación, contagio o primoinfección. Su sensibilidad es baja con una tasa de falsos negativos entre el 15 y el 60 % (1). Es por ello que están apareciendo nuevas técnicas diagnósticas, como la del "quantiferón o IGRA" que tienen su mayor utilidad en pacientes con un resultado falso negativo en el Mantoux. Están basadas en la liberación del interferon gamma por los linfocitos T circulantes cuando se estimulan con antígenos específicos de *M. tuberculosis* (5).

El estudio microbiológico, sobre todo el cultivo, nos da el diagnóstico de certeza, sin embargo su mayor inconveniente es el tiempo que se necesita para obtener los resultados, con una media de unos 45 días (1).

La radiografía de tórax puede mostrar evidencia de tuberculosis pulmonar en menos del 20-30 % de los pacientes (6). La ecografía abdomino-pélvica es una buena técnica de imagen inicial para valorar la sintomatología abdominal, sin embargo, la TC tiene mayor sensibilidad en el contexto que nos compete y es la técnica de elección. El omento puede alterarse hasta en un 80 % de los casos ya sea por infiltración difusa o nodular (signo del "omental cake"), pero son aún más frecuentes las alteraciones mesentéricas que aparecen hasta en un 98 % de los casos y en estadios iniciales de la enfermedad. También buscaremos estriaciones lineales del mesenterio, ingurgitación vascular, el signo de la estrella o cambios en la grasa. La presencia de adenopatías con centro hipoatenuado y realce periférico también es un dato que nos orienta hacia una etiología infecciosa más que neoplásica, sin embargo no estaba presente en nuestro caso. En conclusión, los hallazgos más frecuentes por TC serán: la ascitis (70-90 % de los casos); un engrosamiento peritoneal suave y regular con captación pronunciada de contraste, la afectación omental y mesentérica y la presencia de adenopatías con áreas centrales de necrosis y calcificación (4).

La toma de biopsias es fundamental para obtener un diagnóstico de certeza. Las biopsias percutáneas son una opción ideal cuando la muestra de interés es accesible a la punción, pero cuando no son concluyentes recurriremos a la biopsia quirúrgica. Actualmente se llevan a cabo por laparoscopia y deben incluir diferentes zonas del peritoneo que contengan lesiones nodulares. La tasa de complicaciones está en torno al 2,7 % (1) e incluye la perforación intestinal, la hemorragia y especialmente la formación de adherencias. Los hallazgos observados en este procedimiento también son relevantes y suelen encontrar granulomas blanquecinos y de tamaño regular de entre 1 a 3 mm, numerosos nódulos, hiperemia peritoneal y adhesiones del peritoneo a las asas intestinales (1).

Por último, reseñar que el retraso en el inicio del tratamiento supone un incremento de la mortalidad (1). El tratamiento es el mismo que el de la tuberculosis pulmonar que combina cuatro fármacos (isoniazida, rifampicina, pirazinamida y etambutol) durante un periodo de 2 meses seguido de otros 4 meses en los que solo se usan isoniazida y rifampicina. No obstante, algunos autores defienden que se mantenga el tratamiento durante al menos 12 meses (1).

La respuesta favorable consiste en una resolución de la sintomatología y la desaparición de la ascitis. Las alteraciones de laboratorio se suelen normalizar a los 3 meses de iniciar el tratamiento (1).

CONCLUSIÓN

La tuberculosis peritoneal representa un reto diagnóstico por su clínica y alteraciones inespecíficas. Este caso es un buen ejemplo del complejo proceso diagnóstico que a veces es necesario para llegar a un diagnóstico de certeza.

Un buen conocimiento de las formas menos típicas de presentación de la tuberculosis mejora sustancialmente el manejo de los pacientes y ahorraría pruebas complementarias más agresivas. Además las pruebas de imagen bien empleadas tienen un papel relevante para orientar el diagnóstico, si las correlacionamos con el resto de parámetros analíticos y clínicos.

Y recordemos, “no se diagnostica lo que no se conoce”.

BIBLIOGRAFÍA

1. L, Guirat A, Koubaa M, Mzali R, Abid B, Ellouz S, et al. Peritoneal tuberculosis. Clin Res Hepatology Gastroenterol. 2011;35:60-9.

2. Burrill J, Williams CJ, Bain G, Conder G, Hine AL, Misra RR. Tuberculosis: A Radiologic Review. *RadioGraphics*. 2007 Sep;27(5):1255-73.
3. Grau Bono M, Estruch Gregori A, Fos Gonzalvo A, Espert Segarra A, Sifres Alemany M, Carmona Moral JV. Tuberculosis peritoneal. Diagnóstico diferencial con carcinomatosis de origen ovárico. *Progresos Obstet y Ginecol*. 2013 Aug;56(7):378-81.
4. da Rocha EL, Pedrassa BC, Bormann RL, Kierszenbaum ML, Torres LR, D'Ippolito G. Abdominal tuberculosis: a radiological review with emphasis on computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *Radiol Bras*. 2015;48(3):181-91.
5. Arias Guillén M. Avances en el diagnóstico de la infección tuberculosa. *Arch Bronconeumol*. 2011 Oct;47(10):521-30.
6. Byrnes V, Chopra S. Tuberculous peritonitis - UpToDate [Internet]. [citado 2017 Mar 26]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/tuberculous-peritonitis?source=search_result&search=tuberculous+peritonitis&selectedTitle=1~27

24

Úlcera eosinofílica oral. Reporte de un caso

AUTOR:

David Martín Botella

Médico residente de Cirugía Oral y Maxilofacial.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Gutiérrez Sumillera, M. - Caballero Illanes, V. - Soriano Arroyo, Al.
Mazón Sánchez, P. - Oviedo Ramírez, MI.**

RESUMEN:

Presentamos el caso de un paciente varón de 36 años que acude por urgencias a nuestro servicio por presentar una úlcera indurada en borde lingual izquierdo de 10 días de evolución, que, según refiere, comenzó siendo de pequeño tamaño. A la exploración, el paciente presentaba una úlcera de aproximadamente 1,5 cm de diámetro en borde lingual izquierdo, indurada, de bordes sobreelevados y sospechosa de malignidad. Tras explicársele las diferentes posibilidades diagnósticas, se le realiza una biopsia, que llega con el diagnóstico de úlcera eosinofílica o enfermedad de Riga-Fede. Dada la naturaleza benigna de la lesión, se decide llevar a cabo tratamiento conservador, mediante revisiones periódicas, observándose a partir de la segunda semana de seguimiento una regresión progresiva de la úlcera que se completa aproximadamente a los dos meses de su aparición.

Palabras clave: Úlcera lingual. Úlcera eosinofílica. Enfermedad de Riga-Fede.

INTRODUCCIÓN

La úlcera eosinofílica de la mucosa oral, también conocida como enfermedad de Riga-Fede, es una entidad benigna y autolimitada, poco frecuente y pobremente descrita en la literatura dermatológica. Suele manifestarse en forma de una úlcera dolorosa única, de bordes sobre-elevados e indurados, y dependiendo de su localización y presentación clínica, puede confundirse con una amplia variedad de patologías, entre las que se incluyen las neoplásicas y las infecciosas. Su origen es desconocido, aunque muchos autores lo atribuyen a causas traumáticas. Microscópicamente presenta un infiltrado inflamatorio polimórfico compuesto por eosinófilos y otras células inflamatorias, que se extiende hacia las capas submucosa y muscular, y hacia las glándulas salivares. Además, también presenta grandes células mononucleadas de núcleo ovoide y pálido recientemente descritas como CD30+, lo que ha dado lugar a que se considere esta entidad como un posible desorden linfoproliferativo.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 36 años que es derivado de urgencia a nuestro servicio por la aparición de una úlcera en el borde lingual izquierdo, de unos 10 días de evolución. El paciente refiere que el episodio comenzó como una pequeña lesión en la zona, dolorosa, que aumentó de tamaño de manera progresiva y rápida hasta alcanzar el actual, motivo por el cual decidió consultar a su médico de atención primaria, quien deriva para valoración por nuestra parte.

A la exploración, el paciente presenta una úlcera de aproximadamente 1,5 cm de diámetro en el borde lingual izquierdo, dolorosa, indurada, de fondo eritematoso y de bordes sobre-elevados. No se palpan adenopatías cervicales ni supraclaviculares.

Ante la sospecha de malignidad de la lesión, se comenta con el paciente las diferentes posibilidades diagnósticas y se realiza biopsia incisional con el objetivo de filiar su origen.

El análisis microscópico destaca la presencia de un intenso infiltrado inflamatorio constituido por algunos linfocitos maduros y células plasmáticas, evidenciándose un numeroso componente de eosinófilos. Este infiltrado se entremezcla con las fibras musculares de la lengua, dada la extensión o profundidad de la inflamación en dicha estructura (Fig.1). La inmunohistoquímica muestra tinción para CD30 en numerosas células presentes en el infiltrado inflamatorio (Fig.2). Con estos hechos, la lesión se diagnostica como úlcera eosinofílica oral o enfermedad de Riga-Fede. Dada la naturaleza benigna de esta entidad, se decide llevar a cabo tratamiento

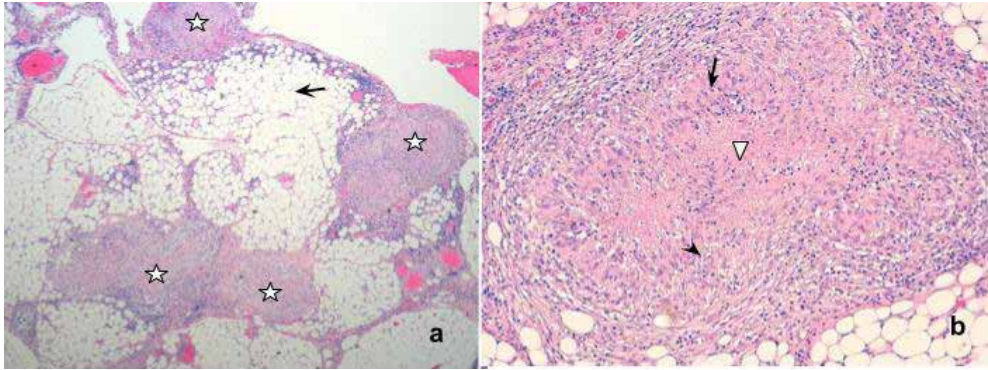


Figura 1. Imágenes microscópicas en las se observa que el intenso infiltrado inflamatorio está constituido por algunos linfocitos maduros y células plasmáticas destacando un numeroso componente de eosinófilos con citoplasma granular de color rosa intenso. Un rasgo importante es que el infiltrado inflamatorio se entremezcla con las fibras musculares de la lengua dada la extensión o profundidad de la inflamación en dicha estructura. Preparaciones con H&E a 20x.

conservador, mediante revisiones periódicas del paciente en consultas externas. A partir de la segunda semana, se comienza a observar un proceso de curación gradual de la lesión, que acaba completándose aproximadamente a los dos meses de haber aparecido ésta por primera vez.

DISCUSIÓN

La úlcera eosinofílica de la mucosa oral, también conocida como enfermedad de Riga-Fede, es una entidad benigna y autolimitada, poco frecuente y pobremente descrita en la literatura dermatológica^(1,2). Diversos procesos reactivos que se presentan como lesiones autolimitadas de la mucosa oral y que compartan algunas características histopatológicas con esta entidad probablemente hayan sido agrupados bajo este término, que clínicamente hace referencia a lesiones ulceradas, de reborde sobre-elevado e indurado, en diferentes zonas de la cavidad oral, incluyendo la lengua, la mucosa oral y el labio⁽³⁾.

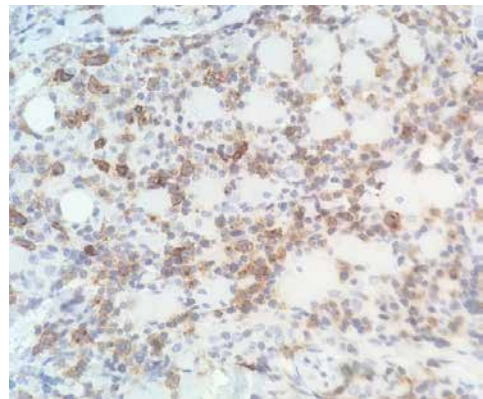


Figura 2. Imagen microscópica que muestra tinción para CD30 en numerosas células presentes en el infiltrado inflamatorio. Preparación de inmunohistoquímica a 40x.

Su manifestación más frecuente es en forma de una única úlcera dolorosa con las características descriptivas previamente mencionadas, aunque también puede manifestarse en forma de varias lesiones de aparición sincrónica o metacrónica⁽⁴⁾. Asimismo, se suele filiar su origen como traumático, aunque esto no ha sido confirmado aún, dado que cualquier lugar de la cavidad puede verse afectado, y en un número significativo de ocasiones, no parece que esta asociación sea tan clara^(3,5). Dependiendo de su localización y presentación clínica, muchas veces este tipo de lesiones son mal diagnosticadas, pudiendo sospecharse, entre otras, patología tumoral o infecciosa⁽⁴⁾. El diagnóstico diferencial de las úlceras eosinofílicas orales debe hacerse con el carcinoma escamoso, la sífilis, algunas entidades granulomatosas (tuberculosis, histoplasmosis, granulomatosis de Wegener y sarcoidosis), infecciones bacterianas necrotizantes, el lupus eritematoso discoide y la histiocitosis de células de Langerhans⁽³⁾.

Microscópicamente, las úlceras eosinofílicas orales presentan un infiltrado inflamatorio polimórfico compuesto por eosinófilos y otras células inflamatorias, que se extiende hacia las capas submucosa y muscular, y hacia las glándulas salivares⁽⁵⁾. Este infiltrado rodea y, ocasionalmente, daña, las fibras musculares profundas⁽⁵⁾. Una mayor densidad de eosinófilos suele aparecer típicamente rodeando fibras musculares degeneradas, lo que sugiere que su presencia pueda ser consecuencia de daño muscular, como se puede ver en otras miopatías⁽⁶⁾. No obstante, autores como Fonseca et al. sostienen que evaluando la distribución y densidad de eosinófilos en 19 casos de pacientes con úlceras eosinofílicas, no obtuvieron diferencias significativas comparando áreas adyacentes y lejanas a las fibras musculares, indicando la posibilidad de que las lesiones musculares primarias puedan no ser el origen de esta entidad⁽⁷⁾.

Por otro lado, en el infiltrado inflamatorio de las úlceras eosinofílicas orales es común encontrar grandes células mononucleadas de núcleo ovoide y pálido, que aunque en algunas ocasiones han sido descritas como histiocitos o miofibroblastos, su origen sigue siendo incierto⁽⁵⁾. Éstas células recientemente han sido descritas como CD30+, lo que ha llevado a considerar que la enfermedad de Riga-Fede pueda ser un proceso linfoproliferativo⁽⁸⁾.

CONCLUSIÓN

Las enfermedad de Riga-Fede constituye una entidad poco frecuente dentro de la patología de la cavidad oral, pero no por ello carece de importancia. Dada su gran similitud clínica con procesos infecciosos o tumorales, es precisa su confirmación diagnóstica mediante biopsia y análisis microscópico, de cara a evitar sobretratamientos innecesarios y/o falsos diagnósticos que puedan ocasionar graves perjuicios psicoló-

gicos a los pacientes que la padecen. No hay que olvidar que aunque sea una entidad cuya patogenia no se encuentra completamente descrita, sigue siendo benigna y autolimitada.

REFERENCIAS

1. Mezei MM, Tron VA, Stewart WD, Rivers JK. Eosinophilic ulcer of the oral mucosa. *J Am Acad Dermatol* 1995; 33:734–40.
2. Velez A, Alamillos FJ, Dean A et al. Eosinophilic ulcer of the oral mucosa: report of a recurrent case on the tongue. *Clin Exp Dermatol* 1997; 22:154–6.
3. Segura S, Romero D, Mascaró JM Jr, Colomo L, Ferrando J, Estrach T. Eosinophilic ulcer of the oral mucosa: another histological simulator of CD30 lymphoproliferative disorders. *Br J Dermatol* 2006;155:460-3.
4. Segura S, Pujol RM. Eosinophilic ulcer of the oral mucosa: a distinct entity or a non-specific reactive pattern? *Oral Dis* 2008;14:287-95.
5. El-Mofty SK, Swanson PE, Wick MR, Miller AS. Eosinophilic ulcer of the oral mucosa. Report of 38 new cases with immunohisto-chemical observations. *Oral Maxillofac Pathol* 1993; 75:716–22.
6. Cantarini L, Volpi N, Carbotti P, Greco G, Aglianò M, Bellisai F, et al. Eosinophilia-associated muscle disorders: an immuno-histological study with tissue localisation of major basic protein in distinct clinicopathological forms. *J Clin Pathol* 2009;62: 442-7.
7. Fonseca FP, de Andrade BA, Coletta RD, Vargas PA, Lopes MA, de Almeida OP, Santos-Silva AR. Clinicopathological and immunohistochemical analysis of 19 cases of oral eosinophilic ulcers. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol.* 2013 Apr;115(4):532-40. doi: 10.1016/j.oooo.2012.11.007. Epub 2013 Feb 1.
8. Ficarra G, Prigmano F, Romagnoli P. Traumatic eosinophilic granuloma of the oral mucosa: a CD-30+ (Ki-1) lymphoproliferative disorder? *Oral Oncol* 1997;33:3759.

25

Una causa infradiagnosticada de hipoxia refractaria

AUTOR:

Elisabeth Cruces Fuentes

Residente de radiodiagnóstico. Hospital General Universitario Morales Meseguer.

RESTO DE AUTORES:

**Ana Sánchez González - Ángel López Cuenca - Juana María Plasencia Martínez
Manuel González Ortega - Irene Vicente Zapata**

RESUMEN:

Presentamos el caso de una mujer de 67 años con insuficiencia respiratoria hipoxémica refractaria precipitada por la suma de diversos condicionantes que, si bien constituyen un cuadro infrecuente, también suele infradiagnosticarse. La insuficiencia respiratoria se exacerbaba con el ortostatismo, signo indicativo de síndrome de platipnea-ortodesoxia. La ecocardiografía transoesofágica (ETE) con suero salino agitado, demostró un shunt derecha-izquierda con foramen oval permeable (FOP). La reapertura del foramen oval se atribuyó a una distorsión anatómica del tabique auricular causada por un aneurisma de la aorta ascendente que permitía el redireccionamiento del flujo de la vena cava inferior directamente hacia el foramen oval. El cuadro fue desencadenado por las maniobras de Valsalva relacionadas con vómitos de repetición secundarios a un proceso obstructivo intestinal. El tratamiento mediante cierre percutáneo del FOP con dispositivo Amplatzer consiguió una saturación arterial de oxígeno normal y una mejoría definitiva de la sintomatología.

Palabras Clave: Síndrome de platipnea-ortodesoxia, foramen oval permeable, shunt derecha-izquierda, hipoxemia refractaria, aneurisma de aorta ascendente, cierre percutáneo.

CASO CLÍNICO

Mujer de 67 años diagnosticada en mayo de 2015 de carcinoma ductal infiltrante de la mama derecha estadio IV. Actualmente en progresión con metástasis óseas y en 3ª línea de tratamiento. No presenta otros antecedentes personales de interés. Hipertensión arterial en tratamiento, sin otra cardiopatía ni broncopatía conocidas.

La paciente acudió a urgencias por un cuadro de náuseas y vómitos tras la ingesta, de 4 meses de evolución, agravado los últimos días con hiporexia. Refería mareo y disnea de moderados esfuerzos en los últimos 2 meses.

A su llegada a urgencias, la paciente se encontraba normotensa (TA 106/74 mmHg) y con leve taquicardia sinusal (107 lpm). Presentaba dificultad respiratoria con una frecuencia respiratoria de 24 resp/min y cianosis acra, sin dolor torácico, fiebre ni otra clínica infecciosa acompañante. La auscultación cardiopulmonar era normal, sin signos de insuficiencia cardíaca. La exploración abdominal también era normal con un abdomen blando, depresible, no doloroso a la palpación y sin signos de irritación peritoneal.

En la radiografía de tórax, se apreciaba una elongación aórtica sin otros signos de patología cardiopulmonar aguda.

En el electrocardiograma se detectó una taquicardia sinusal a 107 lpm, sin alteraciones de la repolarización.

La gasometría arterial basal a su ingreso era: pH 7,553; pCO₂ 25 mmHg; pO₂ 48 mmHg, HCO₃⁻ 4 mmol/l, ión lactato 2,7 mg/dL y saturación de oxígeno 86%, que remontó parcialmente al 93% con oxígeno a alto flujo.

Sin alteraciones significativas en la analítica, exceptuando un dímero D de 927 ng/mL, por lo que, ante la sospecha inicial de tromboembolia pulmonar, se realiza angio-TC de arterias pulmonares urgente que descartó la presencia de trombosis y signos de hipertensión pulmonar. Como hallazgo incidental se encontró un aneurisma de la aorta ascendente (Fig. 1).

Durante el ingreso de la paciente en planta, persistía la insuficiencia respiratoria hipoxémica refractaria a la suplementación de O₂, objetivándose un mayor grado de disnea, cianosis y empeoramiento de la saturación de O₂ en sedestación y bipedestación, hallazgos compatibles con ortodesoxia.

Ante hipoxemia aguda refractaria de causa desconocida se llevó a cabo una ecografía transtorácica (ETT) que puso de manifiesto una raíz aórtica dilatada (44 mm de diámetro) e hipertrofia de ventrículo izquierdo, sin datos de hipertensión pulmonar. El tabique interauricular no mostró comunicación visible basalmente, pero tras la administración de suero salino agitado se observó un amplio paso del mismo a cavidades izquierdas en los primeros latidos, sin poder determinar un defecto claro en el tabique interauricular, lo que llevó a la búsqueda de un shunt extracardiaco.

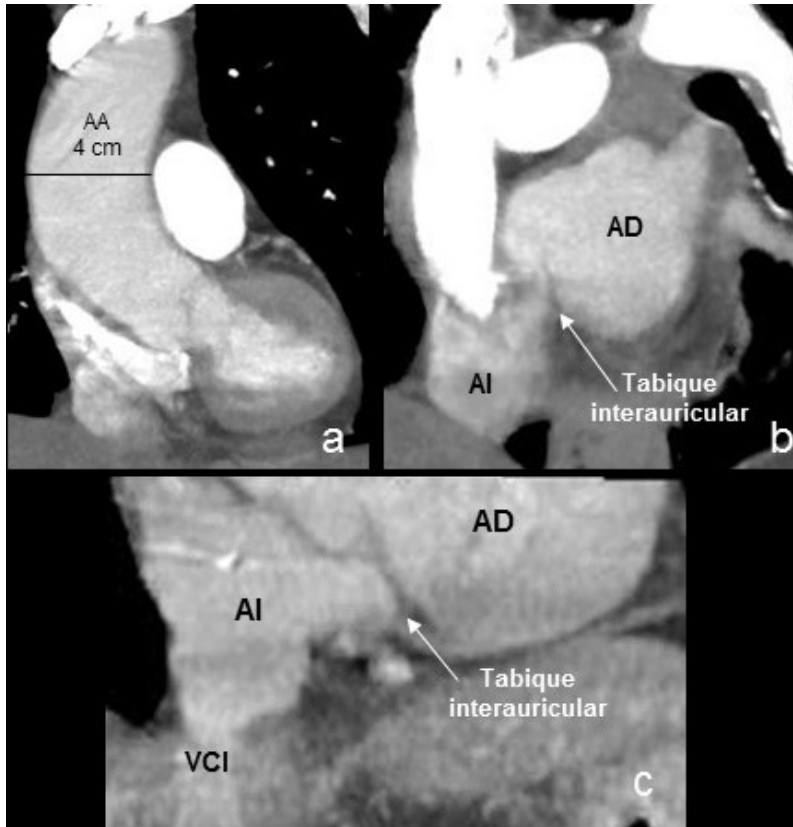


Figura 1. TC torácico en fase arterial (a y b) y venosa (c). Aneurisma de la aorta ascendente (AA) (a). Tabique interauricular laxo y horizontalizado (b y c). AI: aurícula izquierda, AD: aurícula derecha, VCI: vena cava inferior, AA: aorta ascendente.

Se realizó angio-TC toracoabdominal que no puso de manifiesto shunts extracardiacos que explicasen los hallazgos de la ETT. En el estudio de TC se evidenció una marcada dilatación de un asa de yeyuno de casi 25 cm de longitud, que llegaba a alcanzar 5,5 cm de diámetro, hasta llegar a un punto en el que cambiaban bruscamente de calibre, estando colapsadas las asas de delgado distales (Fig. 2). Además, se objetivaron otros dos puntos subestenóticos yeyunales proximales al mismo. La paciente no presentaba antecedentes quirúrgicos que hiciesen sospechar un origen adherencial de la suboclusión intestinal, por lo que se sospechó la existencia de implantes peritoneales de su neoplasia de base que se confirmaron en controles evolutivos posteriores.

El ecocardiograma transesofágico (ETE) confirmó la presencia de un septum interauricular con fosa oval muy laxa y permeable que se ponía de manifiesto especialmente tras la realización de la maniobra de Valsalva y la inyección de suero salino agitado (Fig. 3).

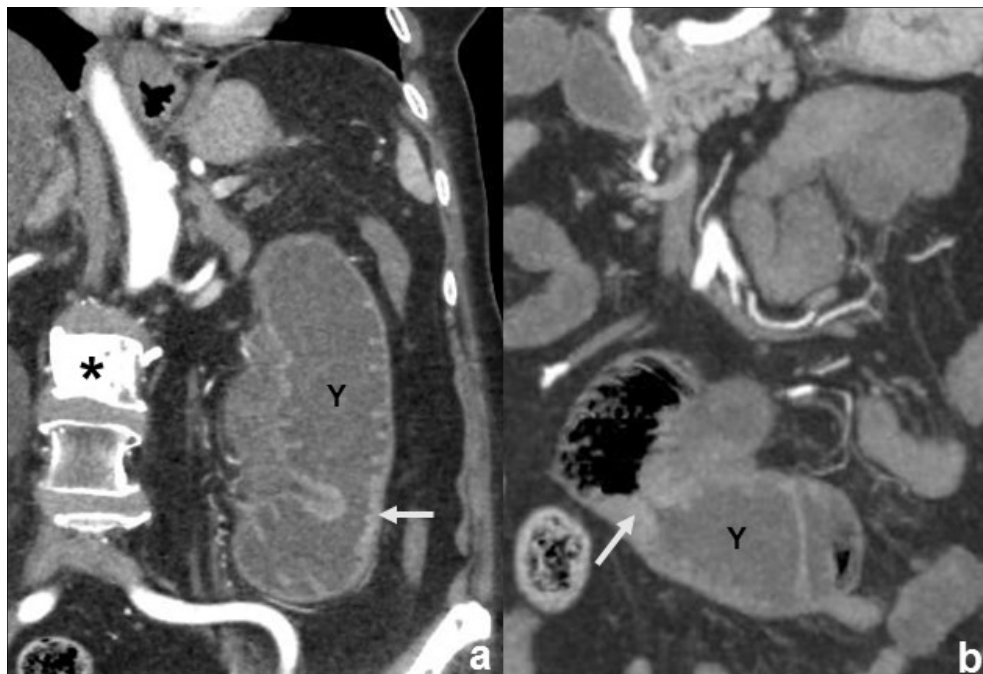


Figura 2. TC abdominal con contraste intravenoso en plano coronal. Se observa un tramo intestinal de yeyuno dilatado e ingurgitado con varios puntos de estenosis parcial, en yeyuno medio (flechas en a) y distal (flecha en b). Metástasis ósea blástica en vértebra lumbar (*). Y: yeyuno.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Insuficiencia respiratoria hipoxémica aguda en relación con síndrome de platipnea-ortodesoxia (SPO) por foramen oval permeable (FOP) exacerbado por vómitos de repetición secundarios a suboclusión intestinal.

MANEJO Y SEGUIMIENTO

Durante su estancia hospitalaria, se instauró dieta absoluta y nutrición parenteral total, con lo que mejoran los síntomas digestivos. Sin embargo, la paciente seguía precisando oxigenoterapia a alto flujo para mantener una adecuada saturación de O_2 , por lo que se decide intervencionismo con cierre percutáneo del FOP con dispositivo "Amplatzer", tras lo que se alcanzaron niveles de saturación de oxígeno basal normales y desapareció la insuficiencia respiratoria y ortodesoxia.

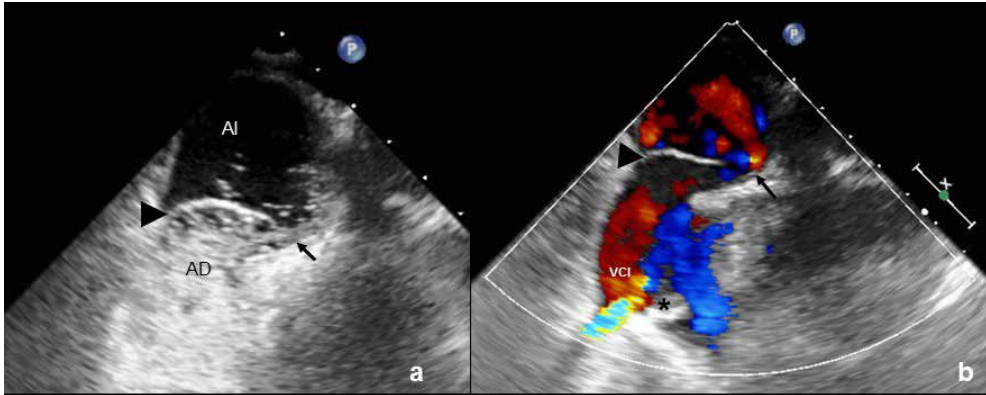


Figura 3. Ecocardiografía transesofágica. En la imagen "a" se evidencia un paso de burbujas a través del FOP (flechas en a y b) en los primeros latidos tras la inyección del suero salino agitado. En la imagen "b" con Doppler color, se pone de manifiesto el impacto del flujo de la VCI directamente en el tabique interauricular (cabezas de flecha en a y b) por la horizontalización del mismo y la existencia de una válvula de Eustaquio (*) remanente que redirecciona el flujo.

DISCUSIÓN

Presentamos el caso clínico de una paciente con disnea e hipoxemia exacerbadas por el ortostatismo y la sedestación, hallazgos característicos de SPO, secundario a un shunt cardiaco derecha-izquierda por FOP (1), precipitado por un proceso abdominal con vómitos de repetición.

El SPO puede ser causado por shunts arteriovenosos extracardiacos (malformación arteriovenosa y síndrome hepatopulmonar) o shunts intracardiacos de derecha a izquierda (FOP y/o defectos de comunicación auricular relacionados) (1).

El FOP es un defecto congénito de fusión del *septum primum* y el *septum secundum*. Dicha fusión se produce al nacimiento al comenzar la respiración y la circulación pulmonar. En un 20-30% de la población este cierre es incompleto, dándose lo que conocemos como FOP. No existen diferencias significativas en prevalencia entre varones y mujeres (2). En la mayoría de los casos, la presencia de FOP es un hallazgo casual sin repercusiones clínicas. Sin embargo, en algunos casos puede ocasionar complicaciones como accidentes cerebrovasculares por embolias paradójicas, el síndrome platipnea-ortodesoxia, la embolia gaseosa en los buceadores, las migrañas y la insuficiencia respiratoria hipoxémica refractaria (2,3).

El FOP suele ser asintomático porque la aurícula izquierda tiene una presión mayor que la derecha en condiciones normales, y esto permite mantener cerrado el foramen oval a través de un mecanismo valvular del *septum secundum*. Sin embargo, puede

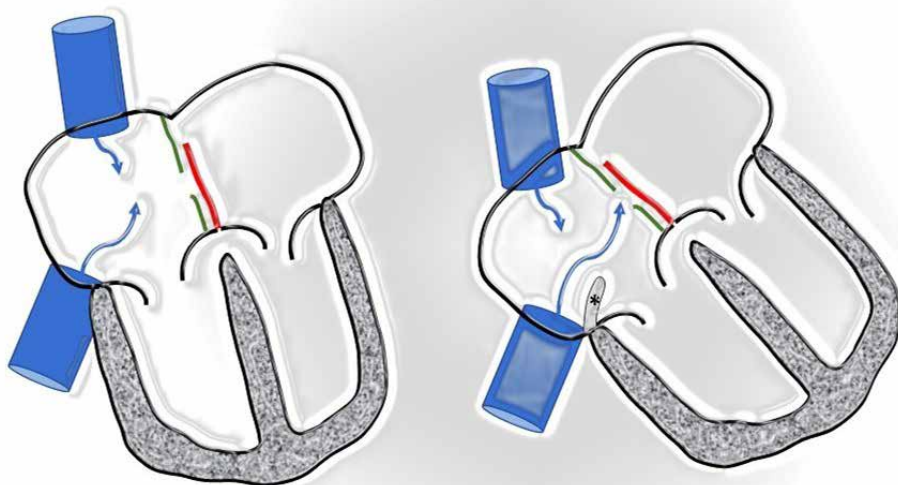


Figura 4. Rotación cardíaca en sentido antihorario y horizontalización del tabique interauricular con reorientación del flujo sanguíneo de la vena cava inferior directamente hacia el foramen oval. Válvula de Eustaquio remanente (*).

dar lugar a un shunt de derecha a izquierda en situaciones de cambios en el gradiente de presión auricular, es decir, un aumento de presión arterial de cavidades cardíacas derechas respecto a las izquierdas, o si el flujo sanguíneo procedente del retorno venoso a través de venas cavas se dirige directamente hacia el FOP. Cuando se produce un shunt por una presión mayor en la aurícula derecha que en la izquierda, ni la disnea ni la hipoxemia varían con la posición del paciente (4). En el caso del SPO debido a un FOP, como el presente caso, el cuadro clínico y analítico no se relacionan con el aumento de la presión en el corazón derecho, sino que el sustrato anatómico causal parece ser una horizontalización del tabique auricular y una rotación del corazón en sentido antihorario, con la reorientación del flujo sanguíneo procedente de la vena cava inferior directamente hacia el foramen oval. La posición sedente o erecta favorece esta distorsión del septo interauricular y la llegada del flujo de entrada desde la vena cava inferior hacia el FOP, acentuándose así el cortocircuito derecha-izquierda (3) (Fig. 4).

Se han descrito una serie de factores anatómicos que, al coexistir con un FOP, podrían distorsionar el septo interauricular y determinar un shunt derecha-izquierda, con presión normal de cavidades cardíacas derechas:

- Factores congénitos: la persistencia de la red de Chiari y la válvula de Eustaquio redundante (presente en la cara antero-inferior de la vena cava inferior). Ambos son remanentes embrionarios que favorecen un patrón de flujo embriona-

rio en la edad adulta y dirige el flujo de la vena cava inferior preferentemente hacia el septo interauricular, favoreciendo la persistencia del foramen oval permeable y la formación de aneurismas a nivel del septo interauricular (5).

- Factores adquiridos: existen múltiples estudios que asocian el SPO debido a FOP con neumonectomía derecha (6), parálisis diafragmáticas (7) y aneurismas de la raíz aórtica (3,5,6). Respecto al aneurisma de la raíz aórtica como causa de SPO ante FPO, se ha descrito que la dilatación de la raíz aórtica, comprime el septo auricular, haciéndolo más laxo, pequeño y móvil, disminuyendo su tensión y permitiendo la apertura del FOP con el retorno venoso (9).

En el caso de nuestra paciente, el sustrato anatómico que explica el SPO por FPO era doble: la dilatación de la raíz aórtica y aorta ascendente (Fig. 1) y el remanente de la válvula de Eustaquio. El primero aumentaba la laxitud y horizontalizaba el tabique interauricular, mientras que el segundo redirigió el flujo venoso de la vena cava inferior hacia el septo interauricular, dando lugar en conjunto al FOP sintomático (Fig. 3).

Además del sustrato anatómico para el SPO con FOP, el proceso desencadenante en este caso fue un cuadro de suboclusión intestinal con vómitos de repetición. Como los vómitos constituyen una maniobra de Valsalva, influyen en los gradientes de presión cardiacos. De este modo, durante la fase de aumento de presión intratorácica mantenida durante la maniobra de Valsalva se produce una resistencia al retorno venoso a las cavidades cardiacas derechas e izquierdas. En esta situación, la presión auricular izquierda es mayor que la presión derecha impidiendo la apertura espontánea del foramen oval. Sin embargo, al caer la presión intratorácica durante la fase de relajación de la maniobra, se eliminan las resistencias vasculares al retorno venoso. En consecuencia, un pequeño volumen residual de la circulación pulmonar retorna a la aurícula izquierda, y un gran volumen sanguíneo proveniente de la circulación sistémica alcanza la aurícula derecha a través de las vena cavas superior e inferior. Por lo tanto, la presión de la aurícula derecha en este instante es significativamente mayor que la de la aurícula izquierda, permitiendo la apertura del FOP (10).

En cuanto al diagnóstico del FOP, la ETT es comúnmente la primera prueba de imagen utilizada. La inyección venosa de suero salino agitado tanto en reposo como con maniobras que aumenten la presión en la aurícula derecha (Valsalva, tos), mejora su sensibilidad diagnóstica. El diagnóstico de un FOP por contraste en ETT se hará mediante la identificación de burbujas en la aurícula izquierda dentro de los tres primeros ciclos cardiacos. Después del tercer ciclo cardíaco, las burbujas en la aurícula izquierda pueden reflejar un cortocircuito intrapulmonar y no interauricular.

La principal limitación de la ETT es su escasa sensibilidad comparada con la de la ETE, por lo que esta última sigue siendo la técnica de referencia. La ETE debe consi-

derarse en caso de que la ETT sea negativa o dudosa, pero haya alta sospecha clínica de FOP (2).

El tratamiento de elección del síndrome platipnea-ortodesoxia asociado a FOP es el cierre percutáneo del defecto interauricular. Su incidencia de complicaciones es baja y mejora significativamente la hipoxemia y la sintomatología (1).

CONCLUSIÓN

El síndrome de platipnea-ortodesoxia secundario a un shunt intracardiaco derecha-izquierda en ausencia de un aumento de presión en las cámaras cardíacas es un cuadro clínico infradiagnosticado. El síndrome de platipnea-ortodesoxia por foramen oval permeable debe considerarse en el diagnóstico diferencial de las causas de hipoxemia refractaria a oxigenoterapia cuando objetivemos un empeoramiento de la hipoxemia con la sedestación, especialmente en pacientes con aorta ascendente aneurismática.

BIBLIOGRAFÍA

1. Merino Argumáñez C, Mérida García A, Sierra Bracamonte M, Maestro de la Calle G, Mateo Álvarez S. Síndrome de platipnea-ortodeoxia. Rev Clínica Española. 2014;214(6): e65-7.
2. Solís J, Inglessis-Azuaje I. Foramen oval permeable: situación actual. Rev Esp. 2008;61(7):738-51.
3. Tada T, Fujita M, Goto T, Tamura T, Ono K, Kita T, et al. A case with sudden onset of position-dependent hypoxemia caused by reopening of foramen ovale. J Cardiol Cases. 2010;1(2): e88-91.
4. Da Silva Townsend R, Costa ALM, Gib MC, Neto FLD. Platypnea-orthodeoxia syndrome in patients presenting enlarged aortic root: Case report and literature review. Rev Bras Ter Intensiva. 2014;26(3):313-6.
5. Chopard R, Meneveau N. Right-to-left atrial shunting associated with aortic root aneurysm: A case report of a rare cause of platypnea-orthodeoxia syndrome. Hear Lung Circ. 2013;22(1):71-5.
6. Aigner C, Lang G, Taghavi S, Reza-Hoda MA, Marta G, Baumgartner H, et al. Haemodynamic complications after pneumonectomy: atrial inflow obstruction and reopening of the foramen ovale. Eur J Cardio-thoracic Surg. 2008;33(2):268-71.

7. Ghamande S, Ramsey R, Rhodes JF, Stoller JK. Right hemidiaphragmatic elevation with a right-to-left interatrial shunt through a patent foramen ovale: A case report and literature review. *Chest*. 2001;120(6):2094-6.
8. Eftychios Siniourakis, Spyridon Arvanitakis NS y DB. Paciente anciana con platipnea-ortodesoxia: hay que verificar la aorta ascendente. *Rev Española Cardiol*. 2011;64(11):1074-5.
9. Bertaux G, Eicher JC, Petit A, Dobšák P, Wolf JE. Anatomic Interaction Between the Aortic Root and the Atrial Septum: A Prospective Echocardiographic Study. *J Am Soc Echocardiogr*. 2007;20(4):409-14.
10. Zhao E, Zhang Y, Kang C, Niu H, Zhao J, Sun L, et al. Influence of the Valsalva maneuver on cardiac hemodynamics and right to left shunt in patients with patent foramen ovale. *Sci Rep*. 2017;7(September 2016):44280.

26

Síndrome de Tako-Tsubo invertido y shock cardiogénico como forma de presentación de feocromocitoma suprarrenal

AUTOR:

Irene Vicente Zapata

MIR 2 de Radiodiagnóstico. Hospital General Universitario Morales Meseguer (HGUMM).

RESTO DE AUTORES:

**Juana María Plasencia Martínez¹ - José Ramón Olalla Muñoz¹ - Matías Pérez Paredes²
Juan Ramón Giménez Blanes³ - Nieves Navarro Martínez⁴**

1 FEA en Radiodiagnóstico HGUMM - 2 Jefe de Servicio en Cardiología HGUMM

3 FEA en Cardiología Unidad de cateterismo cardiaco HUVA - 4 FEA en Anatomía Patológica HGUMM

RESUMEN:

Presentamos el caso de una paciente de 21 años con un feocromocitoma suprarrenal que debutó en forma de síndrome de Tako-Tsubo invertido y shock cardiogénico, que cumplía todas las características clínicas, analíticas e iconográficas de esta entidad excepcional, que detallamos.

El feocromocitoma es un tumor infrecuente que raramente debuta en forma de shock cardiogénico. Una forma más extraordinaria aún de presentarse es con una miocardiopatía de estrés del tipo Tako-Tsubo invertido por la masiva liberación de catecolaminas, que se manifiesta como una acinesia de los segmentos mediobasales del miocardio del ventrículo izquierdo y una hipercinesia apical compensadora.

Por tanto el feocromocitoma debe incluirse en el diagnóstico diferencial de las causas de shock cardiogénico y miocardiopatía de estrés en pacientes jóvenes, sobre todo tras demostrar la ausencia de enfermedad coronaria. Un grado de sospecha elevado será determinante para poder acelerar el proceso diagnóstico y terapéutico de esta grave enfermedad.

Palabras clave: Feocromocitoma, shock cardiogénico, síndrome de Tako-Tsubo invertido, RM de suprarrenales, gammagrafía ¹²³I-MIBG, coronariografía normal, catecolaminas en orina.

CASO CLÍNICO

Se trataba de una mujer de 21 años que acudió a urgencias por un dolor torácico de reposo opresivo, no irradiado y acompañado de disnea y diaforesis, que comenzó una hora antes. No tenía antecedentes personales de interés y su padre y abuelo paterno tuvieron cardiopatía isquémica a edad temprana. A su llegada presentaba las siguientes constantes vitales: TA 145/80 mm Hg, FC 80 lpm, Tª 37 °C y Sat de O₂ 100 % con gafas nasales a 3 l/min. Troponina I levemente aumentada de 0,061 (normal 0,006-0,040). Se le realizó un ECG donde se apreció un descenso del segmento ST de 2 mm en avR y de 1 mm en V1 con descenso de 3 mm en II, III, avF y V3-V6 y de 1 mm en I. Dados estos hallazgos y la sospecha inicial de síndrome coronario agudo sin elevación del ST (SCASEST) se avisó a UCI y se realizó una ecografía transtorácica que evidenció acinesia de los segmentos basales cardíacos compatible con un síndrome de Tako-Tsubo (STT) invertido. En la analítica destacaba un pH de 7,32 y bicarbonato de 18 mmol/L, lactato de 6,6 mmol/L, k de 2,4 mEq/L, leucocitosis de 21000 con desviación izquierda. Ante estos resultados se inició tratamiento con oxigenoterapia, nitritos, AAS, clopidogrel y enoxaparina y se trasladó al HUVA para coronariografía y angioplastia urgente. Durante la espera para su traslado la paciente precisó O₂ con VM al 50 % y empeoró la situación de shock cardiogénico llegando a TA de 90/60 mm Hg, por lo que se suspendieron nitritos.

Los resultados de la coronariografía fueron normales, objetivándose arterias coronarias sin lesiones. La ventriculografía reafirmó los hallazgos de la ecocardiografía, observándose un VI ligeramente dilatado y acinesia de segmentos basales con hipercontractilidad de los apicales (Fig. 1). Resto del estudio normal.

Dada la ausencia de hallazgos en la coronariografía, la paciente volvió al HGUMM donde llegó con noradrenalina por vía periférica, TA de 77/45 mm Hg, palidez mucocutánea y taquicardia, por lo que ingresó en UCI, donde se canalizó una vía central y repitió la ecocardiografía. Se objetivó una FE de VI del 20 %, por lo que se mantuvo noradrenalina y se añadió dobutamina, consiguiendo normalizar la TA (TAS de 120 mmHg) y una diuresis eficaz. Destacaba una Hb de 10,2 g/L en el hemograma, por lo que se administró hierro iv. En la radiografía de tórax se evidenciaban infiltrados alveolointersticiales bibasales e hilios desdibujados, compatible con insuficiencia cardíaca, por lo que se inició diurético en perfusión con buena respuesta. El ECG mostró una normalización de las alteraciones del ST del inicio del cuadro. Por tanto, el diagnóstico al ingreso fue de shock cardiogénico por Tako-Tsubo invertido sin causa desencadenante evidente.

Se repitió ecocardiografía por el Servicio de Cardiología al día siguiente de su ingreso que, como únicos hallazgos patológicos, mostró acinesia de todos los segmen-

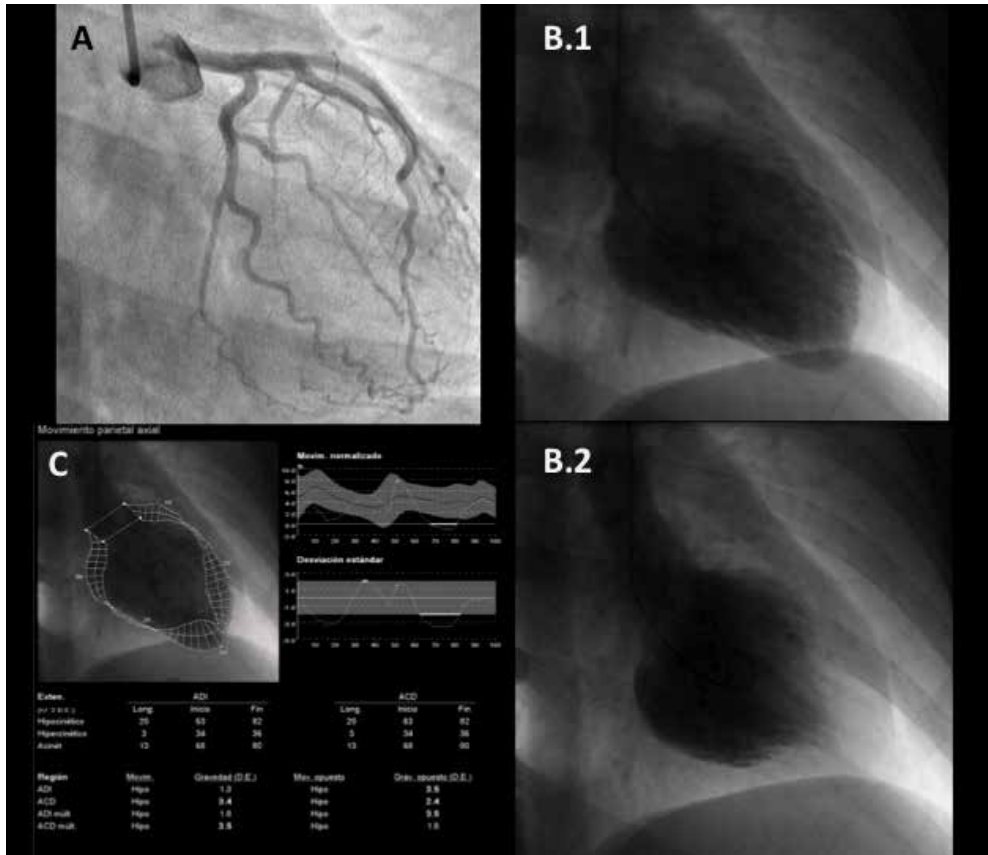


Figura 1. A. Coronariografía que muestra arteria coronaria izquierda sin lesiones. B1 y B2. Ventriculografía con contraste en la que se representan los volúmenes telesistólico y telediastólico del ventrículo izquierdo. La morfología en sístole pone de manifiesto la acinesia/hipocinesia de todos los segmentos basales y medios así como la hipercontractilidad apical. C. El programa de detección automática de bordes detecta la zona de hipocinesia grave de los segmentos basales y medios y nos calcula los volúmenes ventriculares y el grado de disfunción sistólica del ventrículo izquierdo.

tos mediobasales, especialmente la cara inferior e hipercontractilidad de los segmentos apicales. La FE estimada visualmente era en torno al 40 %.

En su primer día en UCI recurre la clínica de dolor torácico en varias ocasiones acompañándose de cifras de TA transitoriamente elevadas y el segundo día tuvo deterioro hemodinámico en el contexto de shock cardiogénico con pulsos en hemicuerpo izquierdo más débiles por lo que se solicitó angio-TC urgente para descartar disección de aorta. La angio-TC de aorta toracoabdominal (protocolo de aorta aguda) descartó esta posibilidad pero puso de manifiesto una masa suprarrenal derecha indetermina-

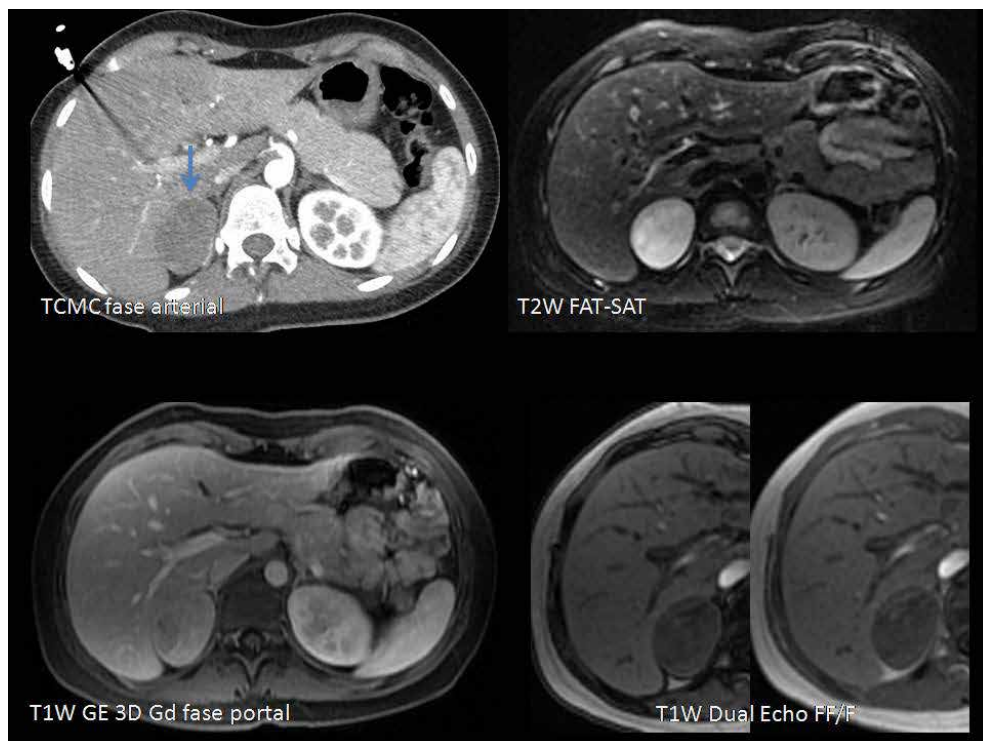


Figura 2. Imágenes axiales de angio-TC (protocolo dirigido al estudio de disección aórtica) y RM. En la TC en fase arterial se observa una masa suprarrenal (flecha) bien definida con realce leve de predominio periférico. Las imágenes axiales de RM muestran que la masa es hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 con saturación grasa, tiene un realce completo heterogéneo en la fase portal del T1 y no hay caída de la señal en el eco gradiente en fuera de fase o fase opuesta (FF) respecto a la imagen en fase (F).

da por imagen, ya que el estudio no fue dirigido a caracterizar lesiones suprarrenales, pero que por la clínica de la paciente obligaba a descartar feocromocitoma, como se refirió en el informe radiológico (Fig. 2).

Dados estos nuevos hallazgos, se suspendió progresivamente el apoyo vasoactivo sin incidencias y se inició tratamiento para feocromocitoma con alfa y beta bloqueo a dosis bajas (doxazosina y propranolol, respectivamente), con buen control de la tensión arterial y sin nuevos episodios de dolor torácico durante su ingreso en UCI. Del mismo modo, los pasos siguientes trataron de confirmar la sospecha de feocromocitoma, solicitándose el análisis de catecolaminas en orina, RM de suprarrenales y gammagrafía con MIBG.

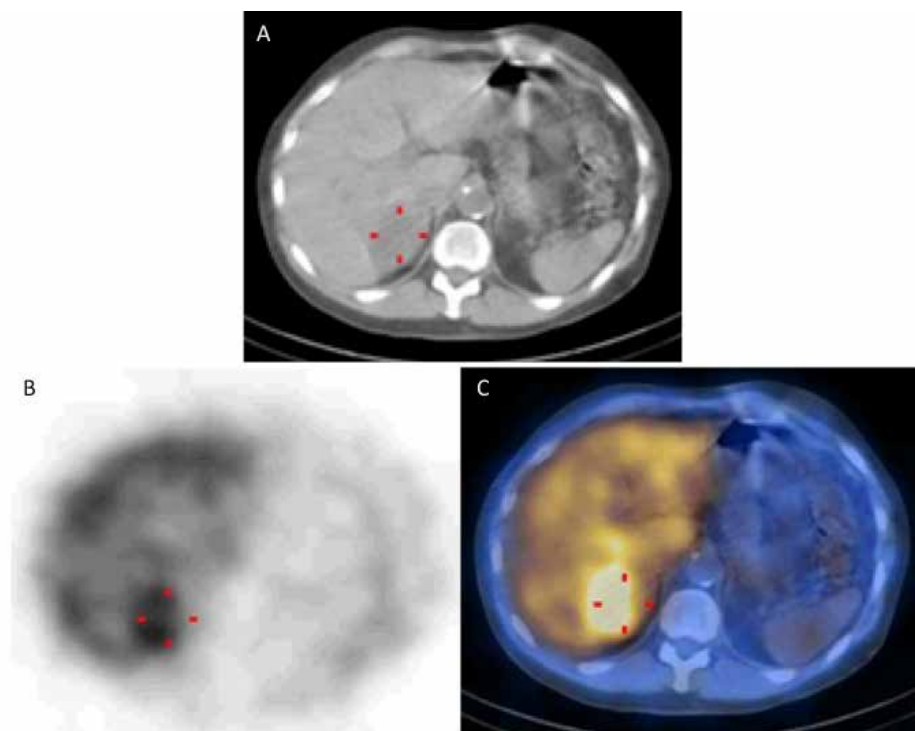


Figura 3. Imágenes correspondientes a SPECT-CT realizado a las 24 horas post-inyección de una dosis trazadora de 370 MBq de I123-MIBG: imágenes axiales de TC de baja dosis (A), SPECT (B) e imagen híbrida SPECT-TC (C), en las que se observa captación patológica de trazador por masa suprarrenal derecha, notablemente mayor que la captación hepática, atribuible a feocromocitoma (marcado con cursores).

Dada la situación de estabilidad clínica global durante el ingreso en UCI y tras ser valorada por Cirugía General y Endocrinología, se decidió su traslado a planta de Endocrinología para continuar tratamiento, estudio y evolución, 7 días después de su ingreso en UCI, con el diagnóstico de miocardiopatía inducida por estrés (síndrome de Tako-Tsubo invertido) probablemente secundaria a feocromocitoma suprarrenal.

El mismo día de su ingreso en Endocrino se realizó ecocardiografía que mostró una normalización de las alteraciones de la contractilidad y de la fracción de eyección, que pasó a ser del 65 %. También se realizó RM de suprarrenales (Fig. 2) y gammagrafía con 370 MBq de ^{123}I -MIBG (Fig. 3), ambas compatibles con feocromocitoma suprarrenal derecho.

La paciente evolucionó favorablemente y fue dada de alta 10 días después de su ingreso en Endocrinología con alfa y betabloqueo, y sulfato ferroso por anemia

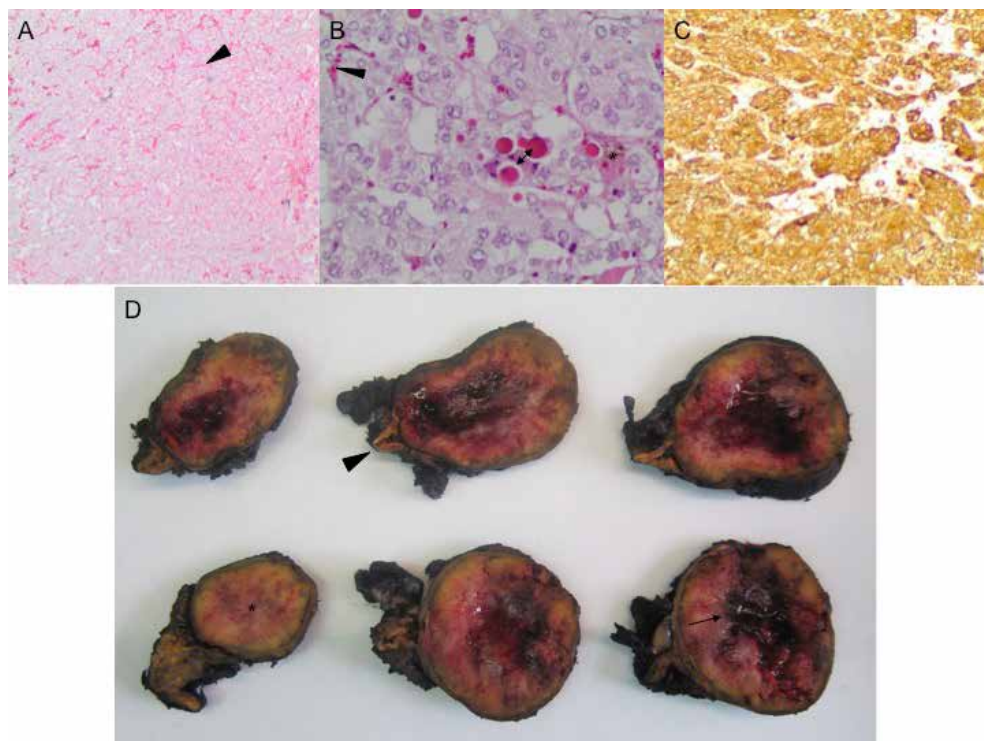


Figura 4. **A.** Tinción con H-E en la que se observa patrón típico alveolar: nidos de células poligonales rodeados de finos tractos fibrosos hemorrágicos (cabeza de flecha en A y B). **B.** Imagen con aumento mayor, con el que se observan células poligonales con núcleos algo basófilos y nucléolos así como glóbulos hialinos intracitoplásmicos (doble flecha) y pigmento lipocromo (asterisco). **C.** Tinción citoplásmica (marrón) positiva para cromogranina. **D.** Secciones macroscópicas de la glándula suprarrenal en las que se observa lesión tumoral amarillo-anaranjada (asterisco) con focos hemorrágicos (flecha) que desplaza los restos de suprarrenal normal (cabeza de flecha).

ferropénica. En las consultas externas posteriores con Endocrinología se le ajustó el tratamiento, sustituyendo la doxazosina por fenoxibenzamina. Se recibieron los resultados del estudio de orina de 24 h, que mostraba unas catecolaminas elevadas: metanefrina 7538 ug/24 h (normal 60-350), normetanefrina 725 ug/24 h (normal 120-650), noradrenalina 86,5 ug/24h (normal 12-86), adrenalina 213 ug/24h (normal 2-23), dopamina 700 ug/24 (normal 80-600) y ácido vanimandélico 15,3 mg/24h (normal 1-10). La paciente fue operada 1 mes después de forma programada, realizándose una adrenalectomía laparoscópica derecha con anatomía patológica de la pieza quirúrgica consistente con el diagnóstico clínico y radiológico de sospecha: feocromocitoma suprarrenal derecho (Fig. 4). Evolucionó favorablemente tras la cirugía y fue dada de

alta sin incidencias y con normalización en la analítica de las catecolaminas en orina. La paciente actualmente está asintomática.

DISCUSIÓN

El feocromocitoma es un tumor productor de catecolaminas que tiene una baja incidencia en la población. El debut con toxicidad miocárdica es excepcional, siendo todavía más extraordinaria su forma de presentación con shock cardiogénico, en el 2 de los casos, y síndrome de Tako-Tsubo invertido (1, 2, 3).

La triada clínica clásica del feocromocitoma consiste en cefalea, diaforesis y palpitaciones (1). Sin embargo, al feocromocitoma se le conoce como “el gran simulador”, ya que sus manifestaciones clínicas son muy variadas. Puede ser asintomático o presentarse de manera atípica a modo de diversos cuadros con potencial desenlace catastrófico, como el síndrome de Tako-Tsubo (4).

El síndrome de Tako-Tsubo (STT), también llamado miocardiopatía de Tako Tsubo, miocardiopatía de estrés, apical *balloning* o síndrome del corazón roto, fue descrito por primera vez en Japón en 1990 (5). Se presenta como un SCA con coronariografía normal y se caracteriza por una acinesia transitoria de los segmentos apicales del ventrículo izquierdo con hipercinesia compensadora de los basales, lo que en la ecocardiografía y en la ventriculografía le da una morfología característica al ventrículo izquierdo, con un ápex redondeado y el cuello estrecho, similar a un antiguo recipiente utilizado en los mares de Japón para atrapar pulpos, denominado *tako tsubo*, de ahí su nombre (6, 7). Este síndrome suele afectar a mujeres de mediana edad y producirse por un estrés físico o psíquico intenso que actúa como desencadenante, produciendo la liberación de catecolaminas. Se han planteado distintas hipótesis del efecto cardíaco de las catecolaminas. Una es el vasoespasmo de arterias coronarias, y otra, la lesión miocárdica directa, por un efecto tóxico de las catecolaminas sobre el miocito, lo que condiciona una alteración funcional miocárdica por “aturdimiento miocárdico (3,4,6,8). Suele ser un cuadro agudo y transitorio, normalizándose la función ventricular en un periodo de una a tres semanas. En la variante de Tako-Tsubo invertido, la alteración de la contractilidad se invierte, es decir, se caracteriza por una acinesia basal e hipercontractilidad apical. Esta variante es menos frecuente, se da en pacientes más jóvenes y se caracteriza por un descenso en el ST, como en nuestro caso (2,4). La disparidad en la distribución regional simpática y de receptores beta adrenergicos del miocardio del VI en el síndrome de Tako-Tsubo justifica la diferente susceptibilidad miocárdica regional a la toxicidad miocárdica por catecolaminas.

Tabla 1

Criterios propuestos para el diagnóstico de síndrome de tako-tsubo.

- 1) La discinesia o acinesia transitoria de los segmentos apicales y medios del ventrículo izquierdo de distribución vascular correspondiente a más de una arteria epicárdica.
- 2) La ausencia de enfermedad coronaria obstructiva o evidencia de rotura aguda de placa en la angiografía.
- 3) La nueva aparición de anomalías en el trazado ECG, como elevación del segmento ST o inversión de la onda T.
- 4) Ausencia de traumatismo craneoencefálico reciente o hemorragia subaracnoidea, feocromocitoma, miocarditis, miocardiopatía hipertrófica o aturdimiento miocárdico de origen isquémico.

En la variante invertida, se cree que existe una distribución diferente de esa regionalidad (2, 6).

Normalmente, tanto el síndrome de Tako-Tsubo como sus variantes, se acompañan de cambios en el ECG en forma de elevación o descenso del segmento ST e inversión de ondas T por lo que simula un SCA. Existe controversia a la hora de establecer criterios diagnósticos del síndrome de Tako-Tsubo. Se requiere tanto una ecocardiografía con la alteración contráctil característica como un estudio de coronariografía normal, sin estenosis arteriales. Con el propósito de entender e identificar mejor el síndrome de Tako-Tsubo y diferenciarlo del IAM, Abe (9) y Bybee (10) añaden a la coronariografía normal otros 3 criterios diagnósticos (Tabla 1). Sin embargo, pese a que la ausencia de feocromocitoma es un criterio establecido para el diagnóstico, nuestro caso es un ejemplo de la relación entre el síndrome de Tako-Tsubo y el feocromocitoma. Otros autores también han descrito la relación entre las dos entidades, considerando el síndrome de Tako-Tsubo como una manifestación atípica del feocromocitoma (1,2,3). Además, la fisiopatología de ambas entidades es común, mediada por catecolaminas (3).

CONCLUSIÓN

El feocromocitoma puede manifestarse de modo atípico e incluso catastrófico con disfunción orgánica. Aunque su presentación en forma de shock cardiogénico por síndrome de Tako-Tsubo es muy rara, excepcional en el caso del Tako-Tsubo invertido, debemos tener presente la relación entre estas entidades ya que la sospecha clínica

es fundamental para pedir las pruebas de imagen y analíticas pertinentes que confirmen el diagnóstico y lleven por tanto a un pronta y eficaz actitud terapéutica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Molina-Lerma M, Santiago-Díaz P, Arrebola-Moreno A. Shock cardiogénico en paciente con arterias coronarias normales. *CardiCore*. 2010;45(4):177-178.
2. Hernández Ramírez J, Cárdenes León A, Sakhrani Gobind R. Tako-tsubo invertido provocado por feocromocitoma. *Revista Española de Cardiología*. 2016;69(11):1107-1109.
3. Sanchez-Recalde A, Costero O, Oliver JM., Iborra C, Ruiz E, Sobrino JA. Pheochromocytoma-Related Cardiomyopathy: Inverted Takotsubo Contractile Pattern. *Circulation*. 2006;113(17):e738-e739.
4. Chevarría J, de Arriba G, Ocaña J, Sánchez-Heras M. Feocromocitoma con consecuencias fatales. ¿Qué podemos aprender de este caso?. *Hipertensión y Riesgo Vascular*. 2009;26(4):181-183.
5. Marijuan Z, Andrés A, Blanco J, Ruiz L. Síndrome de tako-tsubo. Una presentación atípica. *Revista Española de Cardiología*. 2010;63(3):364-365.
6. Van de Walle S, Gevaert S, Gheeraert P, De Pauw M, Gillebert T. Transient Stress-Induced Cardiomyopathy With an "Inverted Takotsubo" Contractile Pattern. *Mayo Clinic Proceedings*. 2006;81(11):1499-1502.
7. Obón Azuara B, Ortas Nadal MR, Gutiérrez Cía I, Villanueva Anadón B. Cardiomiopatía de Takotsubo: disfunción transitoria apical de ventrículo izquierdo. *Med. Intensiva*. 2007;31 (3):146-52
8. Cruz-tejedor M, Esteban A, Waez B, Martín J. Shock cardiogénico secundario a feocromocitoma. *Medicina Intensiva*. 2006;30(4):185-186.
9. Abe Y, Kondo M, Matsuoka R, Araki M, Dohyama K, Tanio H. Assessment of clinical features in transient left ventricular apical ballooning. *J Am Coll Cardiol*. 2003;4:737-42.
10. Bybee K, Kara T, Prasad A, Lerman A, Barsness G, Wright RS, et al. Systematic review: transient left ventricular apical ballooning: a syndrome that mimics ST-segment elevation myocardial infarction. *Ann Intern Med*. 2004;141:858-65.

27

Paciente con mastocitosis sometido a trasplante de progenitores hematopoyéticos

AUTORA:

Amelia Martínez Marín

Residente de Hematología y Hemoterapia. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Eduardo Salido Fiérez - María Moya Arnao

Elena Fernández Poveda - Francesca Labbadia

RESUMEN:

Presentamos el caso de un paciente varón de 14 años diagnosticado de un síndrome mielodisplásico hipoplásico en 2005 en el contexto de una hepatitis aguda tóxica secundaria a organofosforados. Recibió terapia inmunosupresora con ATG y ciclosporina, alcanzando remisión completa. Tras 10 años, volvió a consultar por astenia progresiva, siendo diagnosticado de un síndrome mielodisplásico con exceso de blastos tipo 2. Sin embargo, llamaba la atención en la biopsia ósea una fibrosis reticulínica y colágena muy importante, con presencia dispersa de células CD117+, compatibles con mastocitos, por lo que se diagnosticó finalmente de una mastocitosis sistémica asociada a un trastorno hematopoyético clonal no mastocítico. Tras recibir tratamiento citoreductor con 5-azacitidina, presentó disminución progresiva de los niveles de triptasa y de los mastocitos aberrantes. Posteriormente, se sometió a un trasplante de progenitores hematopoyéticos de donante no emparentado. Como complicación tuvo una enfermedad injerto contra huésped digestiva grado IV.

Palabras clave: systemic mastocytosis; KIT mutation; Myelodysplastic Syndrome; flow cytometry; Allogeneic Hematopoietic Stem Cell Transplantation; Azacitidine.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Describimos el caso de un paciente varón de 14 años sin antecedentes previos, que en el año 2005 tras haber estado fumigando con su abuelo con organofosforados, consultó en el servicio de urgencias por un cuadro de ictericia y petequias en miembros inferiores. A la exploración física presentó regular estado general, con ictericia franca e hiporexia. Analíticamente el paciente presentaba datos compatibles con hepatitis aguda, con elevación de la bilirrubina directa (BT: 9.5 mg/dL, BD: 6.7 mg/dL) y transaminitis (GOT 156 U/L, GPT 539 U/L). En el hemograma destacaba una pancitopenia con trombocitopenia severa (Hb 11.5 g/dL, Plaquetas: 7000/uL, Leucocitos: 1640 (fórmula normal), sin alteraciones morfológicas de interés.

Tras la resolución completa y espontánea de la hepatitis, con estudios de autoinmunidad y serológicos negativos, persistió la afectación medular, con hallazgos de pancitopenia severa. Se decidió realizar una biopsia ósea, que mostraba una hipoplasia medular moderada/síndrome mielodisplásico, con clonalidad para hemoglobinuria paroxística nocturna (HPN) negativa y cariotipo 46XY [18]/46XY.

Con todos estos datos el paciente fue diagnosticado de un síndrome mielodisplásico hipoplásico en el contexto de una hepatitis aguda tóxica secundaria a organofosforados. Recibió terapia inmunosupresora con globulina antitimocítica (ATG) y ciclosporina, alcanzando remisión completa.

Diez años más tarde, en enero de 2015, cuando el paciente ya tenía 25 años, volvió a consultar por astenia progresiva e hiporexia, detectándose una pancitopenia moderada con Hb 6.3 gr/dl; plaquetas 48000/uL; Leucocitos 2430/uL (Neutrófilos 820/uL); en la morfología de sangre periférica llamaba la atención una población de blastos que representaba un 1% de la celularidad. Con estos hallazgos, se decidió realizar una biopsia medular, cuyo aspirado mostraba aumento de la celularidad, con megacariocitos muy escasos con importantes rasgos displásicos; una relación mielo-eritroide invertida con intensa hiperplasia de serie roja presente en todos los estadios madurativos; y una población de mieloblastos en torno a un 10 % (Figura 1). Destacaba la presencia dispersa de células CD117+ compatibles con mastocitos de aspecto fusiforme, sin presencia de agregados claros (Figura 2); asociada a una importante fibrosis reticulínica, colágena y con focos de osteoesclerosis (Estadio MF III) (Figura 3). La citogenética medular mostraba un cariotipo monosómico con 45XY,-7[20], característica de los síndromes mielodisplásicos de mal pronóstico.

En el centro de referencia (Instituto de Estudios de Mastocitosis, CIMast) se realizó citometría de flujo multiparamétrica en médula ósea donde se detectó la presencia de un 2,5 % de mastocitos con un patrón aberrante inmaduro (CD25+, CD2-) (Figura 4).

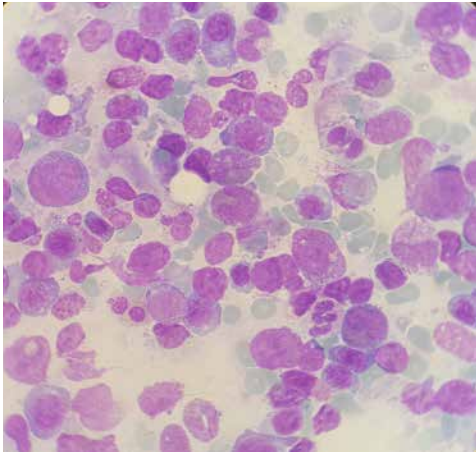


Figura 1. Aspirado de médula ósea donde se observan abundante displasia y células inmaduras (blastos) (Tinción May-Grünwald-Giemsa).

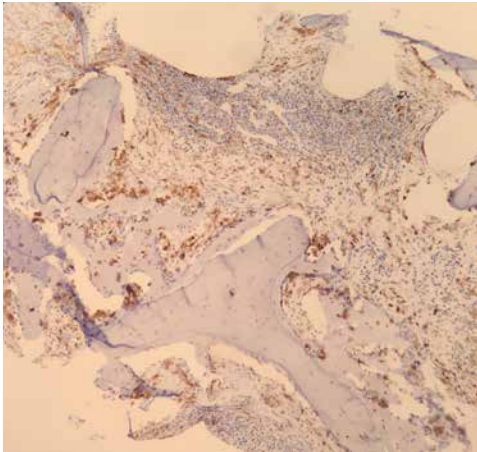


Figura 2. Inmunohistoquímica de médula ósea donde se detecta una población de mastocitos CD 117+.

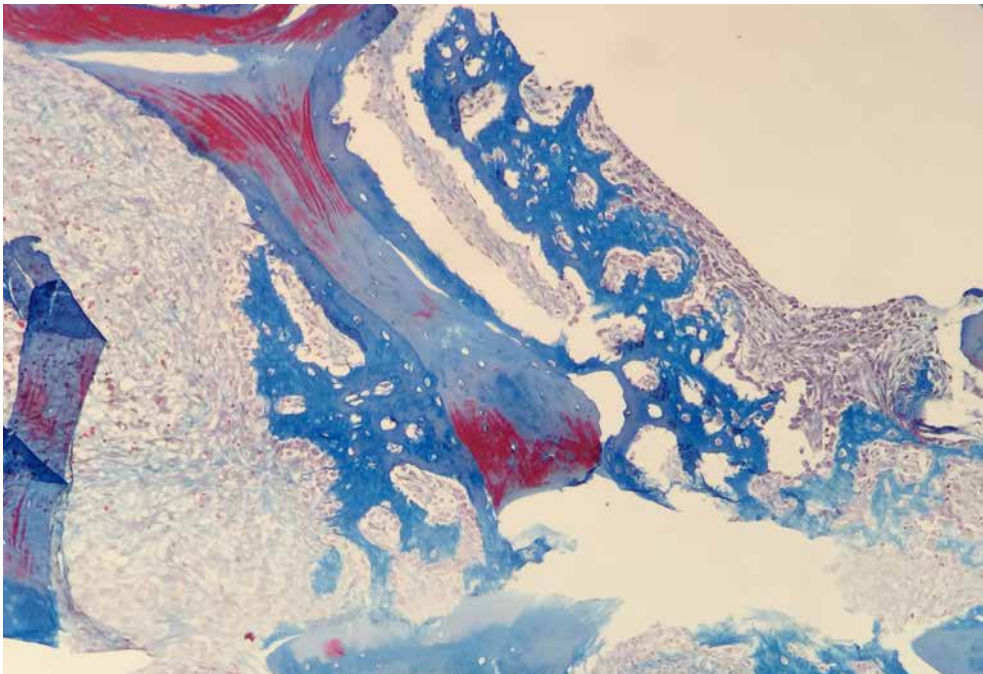


Figura 3. Biopsia de médula ósea donde se observa una importante fibrosis colágena (Tinción tricrómica de Masson).

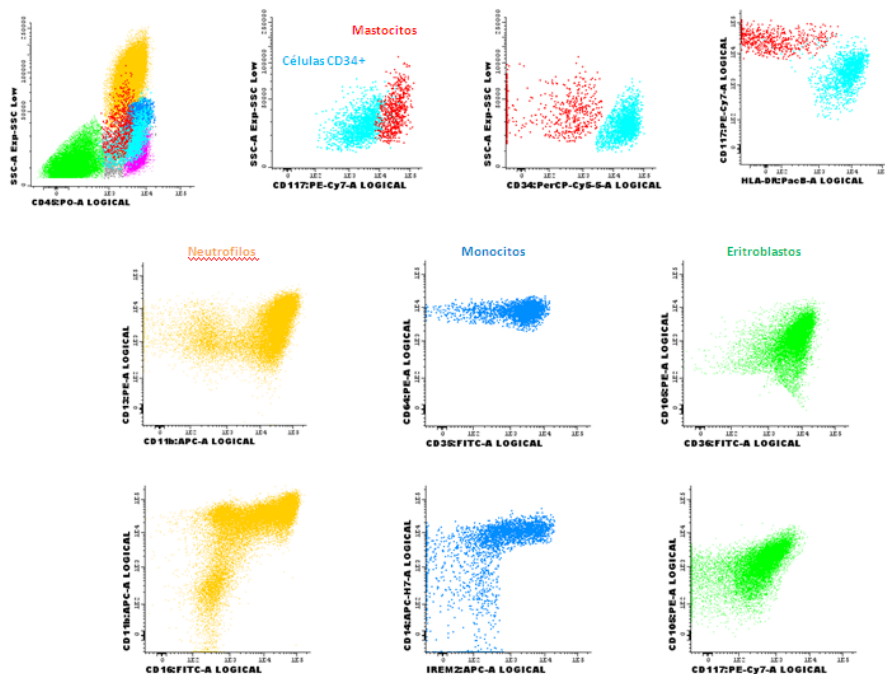


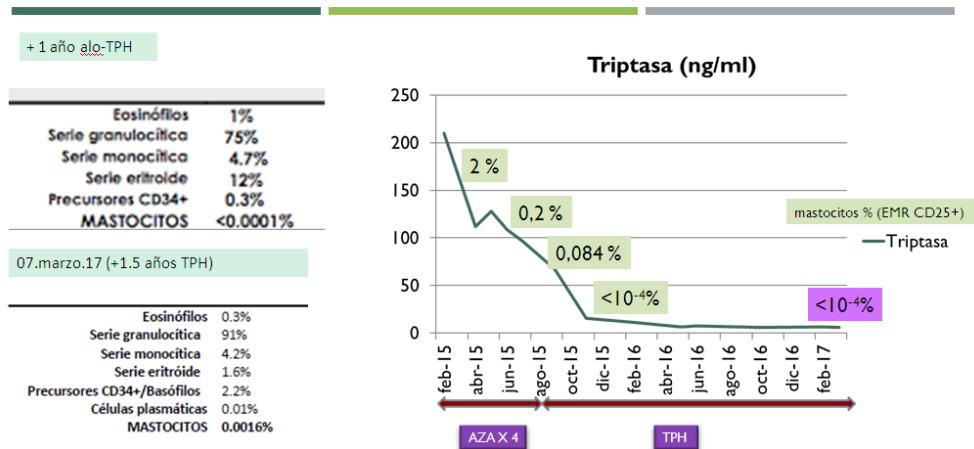
Figura 4. Citometría de flujo multiparamétrica donde se observa una población de mastocitos del 2 %.

El estudio molecular detectó la presencia de la mutación activadora KIT-D816V (Asp-816-Val) multilínea en todos precursores hematopoyéticos mieloides y mastocitos, siendo negativa en los linfocitos T. La triptasa sérica fue de 210.00 ug/L.

Según los criterios diagnósticos de mastocitosis, nuestro paciente cumplía tres criterios menores para mastocitosis sistémica (inmunofenotipo aberrante, elevación de la triptasa y mutación activadora c-Kit) por lo que fue diagnosticado de mastocitosis sistémica aún en ausencia del criterio mayor (agregados de mastocitos en la biopsia). Finalmente el subtipo OMS asignado fue de mastocitosis sistémica asociada a trastorno hematopoyético clonal no mastocítico; en este caso, un síndrome mielodisplásico (SMD) tipo SMD con exceso de blastos tipo 2 con una estratificación pronóstica de alto riesgo (IPSS intermedio II, WPSS muy alto y R-IPSS muy alto).

Una vez llegados a este diagnóstico, teníamos dos opciones de tratamiento: la primera, tratar la mastocitosis sistémica, de lo que el paciente estaba completamente asintomático; o bien, tratar el síndrome mielodisplásico. Finalmente, dado que la

Tabla 1
Evolución de la triptasa (ng/ml) y enfermedad mínima residual



+ 1 año al:TPH

Eosinófilos	1%
Serie granulocítica	75%
Serie monocítica	4,7%
Serie eritróide	12%
Precusores CD34+	0,3%
MASTOCITOS	<0.0001%

07.marzo.17 (+1.5 años TPH)

Eosinófilos	0,3%
Serie granulocítica	91%
Serie monocítica	4,2%
Serie eritróide	1,6%
Precusores CD34+/Basófilos	2,2%
Células plasmáticas	0,01%
MASTOCITOS	0,0016%

clínica que presentaba nuestro paciente era secundaria al SMD (astenia importante secundaria a la anemia, trombocitopenia severa y neutropenia), decidimos tratar el SMD.

Siguiendo las Guías españolas de diagnóstico y tratamiento de los síndromes mielodisplásicos, se administró tratamiento citoreductor con 5-azacitidina (4 ciclos) y esteroides como terapia previa al trasplante, con disminución progresiva de los niveles de triptasa y de los mastocitos aberrantes en médula ósea pre-trasplante (0,2 %), donde la población de mastocitos que se observa son CD 25-, es decir, mastocitos no aberrantes.

En agosto de 2015 se sometió a un trasplante de progenitores hematopoyéticos de donante no emparentado con un donante 10/10 y acondicionamiento con fludabina, busulfán y ATG. Como complicación ha tenido una enfermedad injerto contra huésped (EICH) digestiva grado IV de la que está en fase de recuperación.

Desde el punto de vista de su enfermedad permanece en remisión completa del SMD con citogenética normal. El componente mastocítico alcanzó igualmente remisión completa con normalización de los niveles de triptasa y citometría de flujo negativa ($<10^{-4}$). Tan solo se constata la aparición de un clon de mastocitos fenotípicamente normales (CD25-) cuyo componente va siendo progresivamente mayor con respecto a los patológicos (Tabla 1). Hasta el momento no hemos podido realizar estudio molecular post-trasplante debido al escaso porcentaje de mastocitos presente.

DISCUSIÓN

La mastocitosis sistémica es una enfermedad clonal de los progenitores mastocíticos de la médula ósea. Es una enfermedad rara (prevalencia 1/10.000) caracterizada por la proliferación anormal de mastocitos. Pueden ocurrir a cualquier edad, siendo más frecuentes en la edad adulta, y afectan a ambos sexos, mostrando un ligero predominio en varones. La etiología es desconocida y son muy heterogéneas en su forma de presentación, evolución y pronóstico.

Los mastocitos derivan de sus progenitores hematopoyéticos y su principal factor de crecimiento es el factor de células madres (*stem cell factor SCF*). Los mastocitos que están destinados a residir en tejidos periféricos, como la piel, pulmón e intestino, se originan en la médula ósea y circulan en la sangre como células precursoras CD34+ que posteriormente atraviesan las células endoteliales para depositarse en los tejidos periféricos, donde se diferencian y maduran.

Al contrario de lo que ocurre con los mastocitos normales, los mastocitos de las mastocitosis sistémicas poseen unas características morfológicas e inmunofenotípicas definitorias que nos ayudaran a diferenciarlas de una hiperplasia mastocítica reactiva no neoplásica.

Existen distintos patrones inmunofenotípicos de maduración asociados a distintas formas de la enfermedad: Perfil activado (CD25+, CD2+), de pronóstico bueno y característico de las mastocitosis sistémicas indolentes (MSI); perfil inmaduro (CD25+, CD2-), de pronóstico pobre y común en las mastocitosis sistémicas agresivas; y el perfil maduro (CD 25-, CD2-), de pronóstico incierto y característico de las mastocitosis sistémicas bien diferenciadas.

Los efectos de SCF sobre los mastocitos y sus progenitores están mediados a través de un receptor transmembrana codificado por el proto-oncogen c-kit (KIT). SCF y KIT son dos moléculas críticas en la regulación del desarrollo, proliferación y supervivencia de los mastocitos. Por este motivo, las mutaciones que impliquen un aumento en la expresión del gen c-kit están asociadas con un aumento de la masa de mastocitos. En la mayoría de los pacientes con mastocitosis sistémica de inicio en edad adulta se detecta una mutación de c-kit (mutación en el codón 816: Asp-816→Val: D816V).

En las formas agresiva esta mutación, además de afectar al mastocito, afecta también a líneas mieloides e incluso linfoides en el 100 % de las formas agresivas y en alrededor del 30 % de las MSI con lesión cutánea, y en una pequeña proporción de las MSI sin lesión cutánea. En resumen, la mutación del *KIT* es un marcador característico de las mastocitosis sistémicas, e identifica un grupo de pacientes en los que el daño molecular está presente además, en líneas mieloides e incluso linfoides, lo que demuestra una afectación de la *stem cell* hematopoyética pluripotencial.

En una reunión de consenso, se describieron criterios mayores y menores para su diagnóstico.

Los criterios mayores son:

- Agregados mastocíticos (>15 mastocitos) en la biopsia de la médula ósea u otros tejidos.

Los criterios menores son:

- Infiltrados con mastocitos > 25 % con morfología atípica.
- Inmunofenotipo aberrante (expresión de CD 25 y/o CD2 por citometría de flujo).
- Triptasa sérica > 20 ngr/ml.
- Presencia de la mutación activadora de c-kit en los mastocitos de la médula ósea u otros tejidos.

En la práctica, distinguimos dos tipos de mastocitosis: las mastocitosis cutáneas (MC), limitadas exclusivamente a la piel y las mastocitosis sistémicas (MS), cuando los mastocitos se acumulan al menos un órgano extracutáneo como medula ósea, hígado, bazo o ganglios linfáticos, con o sin evidencia de afectación cutánea. La piel es el órgano que se afecta con mayor frecuencia; ocurre en prácticamente el 100 % de las formas pediátricas y en alrededor de un 85 % de las mastocitosis del adulto. Sin embargo la red española de mastocitosis (REMA) incluye dos formas clínicas de mastocitosis sistémicas no consideradas en la clasificación de la OMS: la mastocitosis sistémica bien diferenciada y la mastocitosis sistémica sin lesión cutánea asociada a anafilaxia o colapso vascular.

Presentamos en este trabajo un paciente diagnosticado de mastocitosis sistémica asociado a una neoplasia hematológica. Presentaba las siguientes características:

- Morfología mastocitos: No agregados de mastocitos pero sí morfología atípica, con formas fusiformes.
- Inmunofenotipo: 2 % mastocitos con perfil inmaduro (CD25+ CD2-).
- Biología molecular: Mutación activadora KIT-D816V (Asp-816-Val) multilínea.
- Triptasa sérica: 210.00 ug/L (vn 1-15).

El diagnóstico diferencial de este caso fue un desafío. Requirió descartar una amplia gama de patologías hasta recibir los resultados de las exploraciones complementarias; como por ejemplo, una recaída del síndrome mielodisplásico hipoplásico inicial, una nueva intoxicación por organofosforados, enfermedades autoinmunes...

Tras recibir todos estos datos, clasificamos al paciente dentro de las mastocitosis sistémicas con neoplasia hematológica asociada, en este caso un SMD con exceso de blastos tipo 2.

Tabla 2
Clasificación OMS 2016

CLASIFICACIÓN DE LA OMS 2016
Mastocitosis cutánea
Mastocitosis sistémicas
a) Mastocitosis sistémica indolente
b) Mastocitosis sistémica “smoldering”
c) Mastocitosis sistémica con neoplasia hematológica asociada
d) Mastocitosis sistémica agresiva
Leucemia de mastocitos
Sarcoma de mastocitos

CONCLUSIÓN

En este paciente documentamos una respuesta excelente del componente mastocítico al trasplante de progenitores hematopoyéticos, respuesta que mantiene en la actualidad.

Describimos la presencia de actividad anti-mastocito “in vivo” al tratamiento hipometilante (5-azacitidina), hecho hasta ahora no descrito.

Hacen falta técnicas altamente sensibles para el diagnóstico de mastocitosis sistémica con baja carga mastocitaria.

La mastocitosis es una enfermedad rara e infradiagnosticada, por lo que ante pacientes con enfermedades hematológicas de presentación atípica se debe hacer despistaje de un componente mastocítico asociado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valent P, Horny HP, Escribano L, et al: Diagnostic criteria and classification of mastocytosis: A consensus proposal. *Leuk Res* 25:603-625, 2001
2. Teodosio C et al. Mast cells from different molecular and prognostic subtypes of systemic mastocytosis display distinct immunophenotypes. *J Allergy Clin Immunol* 2010;125:719-26.
3. Garcia-Montero A et al. *KIT* mutation in mast cells and other bone marrow hematopoietic cell lineages in systemic mast cell disorders: a prospective study of the

Spanish Network on Mastocytosis (REMA) in a series of 113 patients. Blood 2006 108: 2366-2372.

4. Teodosio C et al. An immature immunophenotype of bone marrow mast cells predicts for multilineage D816V KIT mutation in systemic mastocytosis. Leukemia (2012) 26, 951-958.
5. Valent P. How I treat patients with advanced systemic mastocytosis. Blood 2010 116: 5812-5817.

28

Vasculitis inducida por levamisol

AUTORA:

Mónica Valer Rupérez

Residente tercer año de Medicina Intensiva.

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**José Francisco Garrido Peñalver - Marta Gosálvez Bernal - María Carrillo Cobarro
María Jose Rico Lledó - Mario Royo-Villanova Reparaz**

RESUMEN:

El levamisol es un adulterante común de la cocaína. Puede causar agranulocitosis, leucoencefalopatía o vasculitis cutánea, incluso necrosis. Más de la mitad de la cocaína consumida en Europa está contaminada con levamisol, debido a su capacidad para potenciar los efectos de la cocaína. Igualmente, una cuarta parte de los pacientes con toxicidad relacionada con su uso presentan infección de tejidos blandos ó púrpura.

Se presenta el caso de un varón de 35 años que ingresó en UCI por hipertermia y fracaso multiorgánico tras consumo de cocaína. Destacaba en la exploración la presencia de lesiones vasculíticas, sobretodo en extremidades. El sujeto desarrolló a las 48 horas de ingreso un síndrome compartimental en extremidades inferiores, que precisó cirugía de descompresión. Finalmente el paciente falleció al cuarto día de ingreso en situación de fracaso multiorgánico. Se solicitaron niveles de levamisol en sangre y orina al centro nacional de referencia, resultando positivos.

Palabras clave: cocaína, levamisol, vasculitis.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 35 años, con antecedentes personales de consumo de cocaína, que ingresa en UCI tras ser encontrado en la vía pública con deterioro del nivel de conciencia tras realización de ejercicio físico. A la llegada del 061 el paciente estaba hipotenso con tensión arterial 79/59 mmHg, taquicárdico a 155 lpm y con temperatura de 40,2 °C. Los familiares refirieron consumo de cocaína en los días previos. A su llegada a UCI destacó la presencia de eritemas pretibiales y en la cara interna de ambos muslos (figuras 1 y 2). A nivel analítico destacó disfunción renal con urea 44 mg/dl, creatinina 4.09 mg/dl, K 5,7; Troponina T 1727 pg/ml, creatin quinasa 14107 u/l, amilasa pancreática 160 u/l y coagulopatía con actividad de protrombina 43% e INR 1,8, siendo el resto normal y gasometría arterial con pH 7,18 pCO₂ 45 pO₂ 386 HCO₃ 16 y lactato 4,3. Se realizó radiografía de tórax, TC cerebral y ecocardiografía, sin alteraciones significativas. Se extrajeron cultivos y se inició tratamiento antibiótico empírico con linezolid y piperacilina-tazobactam.

Durante la primera hora el paciente sufrió deterioro hemodinámico progresivo, intensificándose fluidoterapia e iniciándose noradrenalina a dosis crecientes. También presentó dos episodios de crisis tónico clónicas que revirtieron con diazepam intravenoso. Se inició terapia de sustitución renal con hemodiafiltración venovenosa continua ante el fracaso renal y para mantenimiento del equilibrio ácido-base.

En las primeras seis horas del ingreso persistió situación de extrema gravedad con shock de perfil distributivo precisando dosis muy elevadas de noradrenalina y adrenalina en perfusión. En los días siguientes, el paciente requirió de varias transfusiones sanguíneas por marcada coagulopatía y trombopenia. Destacó la lesión cutánea reticular en ambos muslos, presente desde su ingreso, y fue preciso la realización de fasciotomía del muslo derecho y ambos antebrazos, con signos de necrosis compatible con síndrome compartimental (figuras 3 y 4).

Durante todo su ingreso el paciente permaneció hemodinámicamente inestable con dosis de noradrenalina que alcanzaron los 3 mcg/kg/min y finalmente sufrió un episodio de parada cardíaca, realizándose maniobras de reanimación cardiopulmonar avanzada, recuperando ritmo propio con estabilidad temporal, hasta que las horas posteriores comenzó de nuevo con empeoramiento hemodinámico, midriasis bilateral y acidosis láctica en ascenso, presentando de forma brusca bradicardia y asistolia, no siendo posible la recuperación de ritmo a pesar de las medidas de reanimación aplicadas y falleciendo a las 72 horas del ingreso.



Figura 1 (izquierda). miembro inferior izquierdo con lesiones eritematosas de coloración violácea con algunas lesiones ampollosas.

Figura 2 (derecha): mismas lesiones a mayor aumento.

Dado que el paciente ingresó por un cuadro de hipertermia con rápida evolución a fracaso multiorgánico y vasculitis con síndrome compartimental asociado, y el único antecedente era el consumo previo de cocaína, se sospechó su asociación con levamisol, por lo que se solicitaron niveles en sangre y orina que fueron enviados al centro de referencia nacional, resultando positivos.

DISCUSIÓN

El levamisol es un fármaco derivado sintético imidazotiazol con efecto inmunomodulador que fue utilizado en algunas patologías de tipo inmunitario y diversas neoplasias. Se cree que intensifica y prolonga el efecto estimulante de la cocaína debido a su potencial efecto inhibitor de la recaptación presináptica de las catecolaminas (1).



Figura 3. Desarrollo de síndrome compartimental en muslo derecho.

Se estima que entre un 70 y un 88 % de la cocaína consumida actualmente está adulterada con levamisol y que las concentraciones del adulterante presente en la cocaína oscilan entre el 1,5 y el 10 % (2).

Las manifestaciones cutáneas aparecen en el 0,5 al 3 % de los consumidores y se presentan entre las 24 y las 96 h posteriores al consumo. La forma de presentación muestra un amplio espectro clínico. Las formas clínicas más frecuentes y características son la vasculitis leucocitoclástica y/o la vasculopatía trombótica cutánea en la forma de brote de aparición brusca de lesiones purpúricas generalmente dolorosas. Las lesiones aparecen en forma de maculopápulas o placas eritematosas, edematosas e induradas y con bordes eritematovioláceos. El centro de las lesiones muestra una mayor actividad, con el desarrollo de ampollas hemorrágicas, necrosis y úlceras con riesgo de infección secundaria. En la mayoría de los pacientes, las lesiones aparecen de una forma bilateral y con una localización muy selectiva en el hélix o en el lóbulo de los pabellones auriculares. Otras áreas afectadas son las mejillas, el dorso nasal y las zonas acras de los miembros inferiores, aunque pueden localizarse en cualquier zona de la piel (1,3).

La administración parenteral de cocaína se asocia a un cuadro clínico sistémico con fiebre y afectación visceral multiorgánica con repercusión pulmonar, hematológica, digestiva y vasculítica. Desde el punto de vista hematológico, la neutropenia es un hallazgo frecuente y característico que aparece en un 4 % de



Figura 4. Fasciotomía en quirófano de antebrazo derecho.

los consumidores desde las 24 h hasta las 3 semanas después de la última administración. Otras alteraciones descritas son trombocitopenia, eosinofilia y agranulocitosis (3,4).

El levamisol tiene una vida media de 5,6 h y solo entre un 2 y un 5 % del producto puede ser detectado en la orina. Es necesario obtener muestras de suero y orina dentro de las 48 h posteriores al consumo y son indispensables para su detección métodos especiales como la cromatografía de gases y la espectrometría de masas (4).

El diagnóstico de las erupciones cutáneas purpúricas por cocaína adulterada con levamisol es fundamentalmente clínico y de exclusión. Un cuadro clínico de una erupción cutánea purpúrica o necrótica de predominio acral, sin marcada afectación sistémica, con la presencia de neutropenia, agranulocitosis, positividad de ANCA, anticuerpos antifosfolípidicos o ANA a títulos bajos son hallazgos de sospecha. La granulomatosis de Wegener constituye el principal diagnóstico diferencial, pues puede presentar un cuadro clínico muy similar (4).

La vasculitis inducida por cocaína suele tener un curso clínico poco agresivo, con afectación predominantemente cutánea y ausencia de datos clínicos o de laboratorio de daño visceral. Sin embargo, en algunos casos, la afectación cutánea y sistémica puede ser extensa y grave con una elevada tasa de morbimortalidad. En casos de necrosis cutánea extensa, neutropenia y/o agranulocitosis pueden producirse cuadros de alteraciones hidroelectrolíticas, pérdida de proteínas e infecciones oportunistas, pudiendo desarrollarse sepsis y fallo multiorgánico (4).

Las complicaciones asociadas al uso de cocaína constituyen una entidad infraestimada e infradiagnosticada que requiere un diagnóstico correcto y precoz para interrumpir su consumo, prevenir el uso de tratamientos innecesarios y potencialmente peligrosos, como la terapia inmunosupresora intensiva y para instaurar un tratamiento de soporte adecuado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Larocque A., and Hoffman R.S.: Levamisole in cocaine: Unexpected news from an old acquaintance. *Clin Toxicol (Phila)* 2012; 50: pp. 231-241
2. Eiden C., Diot C., Mathieu O., Mallaret M., and Peyrière H.: Levamisole-adulterated cocaine: What about in European countries? *J Psychoactive Drugs* 2014; 46: pp. 389-392
3. Complications associated with use of levamisole-contaminated cocaine: An Emerging Public Health Challenge. Kachiu C. Lee, Barry Ladizinski and Daniel G. Federman. *Mayo Clin Proc* 2012 Jun; 87 (6): 581-586
4. Manifestaciones cutáneas y mucosas asociadas al consumo de cocaína. Adrián Imbernón Moya, Ricardo Chico y Antonio Aguilar Martínez. *Medicina Clínica* 2016-06-17, volumen 146, Número 12, Páginas 544-549, Elsevier España, S. L. U.

29

“Pie caído bilateral” como presentación clínica de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (Síndrome de Churg-Strauss)

AUTOR:

José Manuel Sánchez Villalobos

Centro de trabajo: Servicio de Neurología.

Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena (Sta. María del Rosell- Sta. Lucía), Cartagena (Murcia).

RESTO DE AUTORES:

Ana María Torres Perales¹ - Edgar Enrique Soriano Navarro²

Fernando José Rodríguez Martínez² - Tatiana Espinosa Oltra¹ - Miguel Quesada López¹

1. Servicio de Neurología. 2. Servicio de Reumatología.

Complejo Hospitalario Universitario de Cartagena (HUSMR-HUSL).

RESUMEN:

Se trata de una mujer de 76 años con antecedentes de asma bronquial crónica, rinitis alérgica y sinusitis maxilar que presenta una clínica inicial de parestesias en los pies, seguida de debilidad ascendente y progresiva de las piernas. La exploración neurológica realizada en el momento es compatible con lesión asimétrica y asincrónica del nervio peroneo común bilateral. Las exploraciones complementarias mostraron: una analítica sanguínea con leucocitosis con eosinofilia, el estudio citobioquímico de LCR normal y un TC de tórax con imágenes en “vidrio deslustrado” y pansinusitis radiológica. Estos resultados obtenidos cumplen 5 de los 6 criterios diagnósticos del Síndrome de Churg-Strauss (actualmente conocido como granulomatosis eosinofílica con poliangeítis) propuestos por el American College of Rheumatology por lo que la paciente se diagnosticó de una mononeuropatía múltiple (MM) en el contexto de esta vasculitis sistémica.

Palabras clave: granulomatosis eosinofílica con poliangeítis, mononeuropatía múltiple, eosinofilia periférica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 76 años sin alergias medicamentosas conocidas. Hipertensa en tratamiento farmacológico, no diabética ni dislipémica. No hábitos tabáquico ni etílico. Trabajó en la juventud en el campo con exposición a pesticidas. Sin antecedentes de patología neurológica previa. Entre los principales antecedentes médicos destacan: sinusitis maxilar izquierda, rinitis alérgica y asma bronquial probablemente extrínseca.

Estando previamente bien y tras haber estado caminando el día previo por el campo, la paciente comienza con un dolor moderado-intenso en región proximal de miembros inferiores (MMII), similar al que presentaba en otras ocasiones en las que hacía la misma actividad. Poco después comienza con parestesias y debilidad distal en MMII que afecta primero y de manera predominante a la flexión dorsal del pie izquierdo y que posteriormente se hace bilateral. En los días siguientes, la debilidad progresa hasta dificultar la marcha, motivo por el que decide finalmente acudir a Urgencias.

A su llegada a Urgencias, la paciente se encontraba afebril y hemodinámicamente estable. Neurológicamente estaba consciente, orientada y con unas funciones superiores preservadas. En la exploración de pares craneales, las pupilas eran isocóricas y normorreactivas, los movimientos oculares no estaban limitados y no había nistagmo. No había alteración de los pares V ni VII ni tampoco de pares bajos. El balance motor en miembros superiores (MMSS) fue normal mientras que en MMII tenía una debilidad de 4-/5 en tibial anterior derecho y de 3/5 en tibial izquierdo junto con una leve dificultad para la flexión plantar del pie izquierdo. Se hallaba también presente una hipoestesia exteroceptiva en la cara lateral de ambas piernas y una pérdida de la bóveda plantar y dificultad para la eversión plantar bilateral, todo ello compatible con lesión del nervio peroneo común bilateral. Los reflejos aquileos estaban ausentes. La marcha tenía un patrón en steppage y la exploración del romberg fue negativa.

En Urgencias se realizó analítica sanguínea, radiografía de tórax y TC craneal cuyos resultados se pueden ver en tabla 1. Además, se realizó una punción lumbar ante la sospecha de síndrome de Guillain Barré (alteración sensitiva y debilidad progresiva y ascendente de miembros inferiores con arreflexia aquilea). El análisis de LCR fue normal.

Dados los hallazgos analíticos de leucocitosis con eosinofilia ($17.26 \times 10^9/l$), los hallazgos radiológicos de infiltrado difuso, los antecedentes personales de la paciente y la clínica neurológica sugestiva de mononeuropatía múltiple, se sospecha en Urgencias una posible vasculitis en contexto de Síndrome de Churg-Strauss (1, tabla 2), y se inicia el tratamiento con bolos de metilprednisolona (500mg/día) durante 3 días (se puso esta dosis, por el bajo peso corporal de la paciente).

Durante el ingreso en planta de hospitalización, se completó estudio con las pruebas complementarias reflejadas en la tabla 1. De entre ellas cabe destacar la realiza-

Tabla 1
Pruebas complementarias realizadas

PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN URGENCIAS	
Análítica sanguínea	Urea 47, creatinina 0.65, Proteína C Reactiva (PCR) 3.7. Hemograma: leucocitos 28.100 (neutrófilos 30%, linfocitos 6.2%, monocitos 1.9%, eosinófilos 61.4% ($17.26 \times 10^9/l$)). Inmunoglobulina A (IgA) normal. Sedimento urinario normal.
Radiografía de tórax	Infiltrados pulmonares alveolo-intersticial difuso de predominio periférico. Silueta cardíaca de tamaño normal.
TC craneal	Sin datos de patología aguda intracraneal.
Líquido Cefalorraquídeo	Aspecto claro y transparente. Citobioquímica: Glucorraquia 84 mg/dl, lactato 1.8, Proteinorraquia 26 mg/dl, leucocitos 3 células por mm3, no hematías.
PRUEBAS COMPLEMENTARIAS EN PLANTA	
Electroneurografía/Electromiografía (realizada a los 3-4 días de la valoración inicial en urgencias de la paciente, unos 10-12 días desde inicio de la clínica y ya instaurado el tratamiento con corticoides) ¹	Caída en amplitud de potencial de acción de ambos nervios peroneos comunes, sin referirse disminución de velocidad de conducción, compatible con neuropatía axonal
Análítica (extraída tras administración de 3 pulsos de metilprednisolona intravenosa)	Creatinina 0.64, calcio 8.9, Procalcitonina 0.1, Aspartato-aminotransferasa 21, Alanino-aminotransferasa 48, perfil lipídico e iones normales, PCR 1.4, Factor Reumatodíe (FR) 124, hormonas tiroideas normales, marcadores tumorales negativos, proteinograma sin gammapatía, complemento C3 100, C4 49. Autoinmunidad: anticuerpos antinucleares (ANAs), anticardiolipinas, antimieloperoxidasa (p-ANCA), y antiproteinasa 3 (c-ANCA). Anticuerpos anti-gangliósidos negativos. Hemograma: hemoglobina (Hb 12.7g/dl), leucocitos 10.520 (eosinófilos $2.012 \times 10^9/l$).
TC tórax alta resolución (figura 1):	Opacidades parcheadas en vidrio deslustrado, apical y basal lateral izquierda en probable relación con afectación pulmonar por Churg-Strauss.
Resonancia magnética (RM) cerebral	Sin evidencia de patología intracraneal relacionada con la clínica presentada.
RM lumbar	Mínima anterolistesis de L5, condrosis intervertebral por discopatía degenerativa grado II, junto a pequeñas protrusiones difusas en L3-L4 y L4-L5 sin compromiso radicular
TC cráneo/senos paranasales (figura 2)	Ocupación completa por material de densidad de partes blandas e hiperdenso, de senos maxilares, esenoideales, frontales y celdas etmoidales, en relación con pansinuspatía.

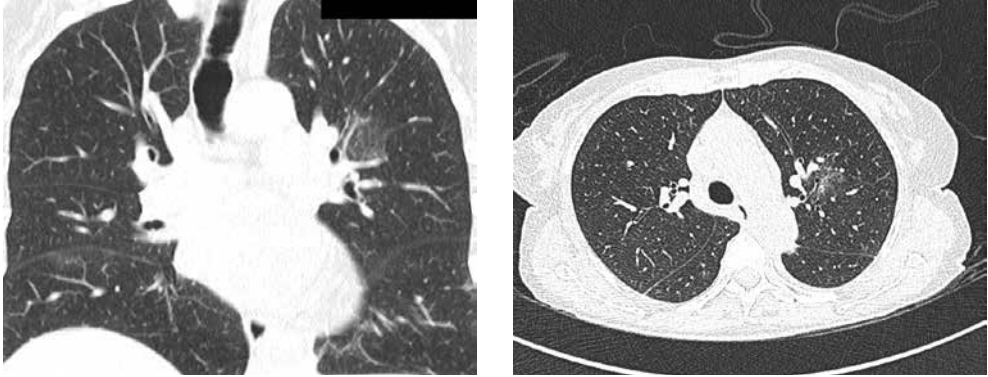


Figura 1. TACAR pulmonar: Opacidades parcheadas en vidrio deslustrado, lóbulo superior izquierdo y basal izquierda en probable relación con afectación pulmonar por Churg-Strauss.

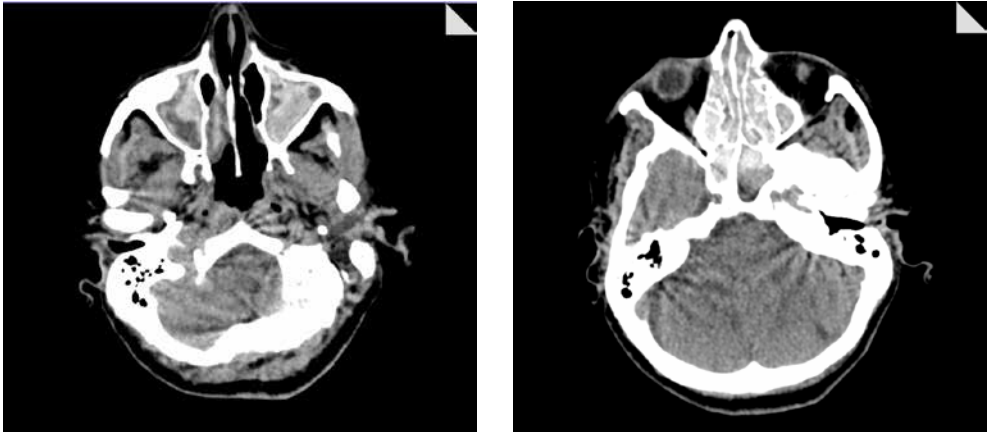


Figura 2. TAC cráneo/senos paranasales: Ocupación completa por material de densidad de partes blandas e hiperdenso, de senos maxilares, esfenoidales, frontales y celdas etmoidales, en relación con pansinusupatía.

ción de TACAR pulmonar que evidenció opacidades parcheadas en vidrio deslustrado (fig. 1), TC de senos paranasales que evidenció pansinusitis (fig. 2), y electroneurografía que obtuvo hallazgos sugerentes de neuropatía axonal de ambos nervios peroneos comunes.

EVOLUCIÓN

Inicialmente la paciente quedó ingresada en Servicio de Neurología pero tras orientar el cuadro clínico hacia una vasculitis sistémica tipo granulomatosis eosin-

ofílica con poliangeítis se decidió cambio de cargo a Reumatología para completar estudio y optimizar el tratamiento.

Durante su estancia en la planta y tras la administración de los pulsos de metilprednisolona y posteriormente de prednisona oral (1 mg/kg/día) se objetivó una mejoría tanto de los parámetros analíticos como de la clínica neurológica con mejoría a nivel de sensibilidad exteroceptiva y la fuerza distal en miembros inferiores.

Se propuso a la paciente realizar biopsia por broncoscopia pero la paciente no accedió a dicha prueba. La biopsia del nervio sural para realizar el diagnóstico anatomopatológico no pudo realizarse por falta de personal entrenado en nuestro centro.

DISCUSIÓN Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

La granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA) es una patología que presenta características clinicopatológicas comunes tanto con las vasculitis sistémicas como de las patologías que cursan con hipereosinofilia. Como vasculitis, afecta principalmente a vasos sanguíneos de pequeño y mediano tamaño estando además asociada a anticuerpos ancitoplasma de neutrófilo (ANCA). Se cree a día de hoy, que tanto la propia inflamación de los vasos (con necrosis fibrinoide), como la proliferación eosinofílica contribuyen al daño de los tejidos y órganos, aunque la participación de cada mecanismo todavía no se conoce adecuadamente (2). Epidemiológicamente, La GEPA, presenta una amplia variación etaria, siendo la presentación clínica más frecuente entre los 7 y los 74 años, con una media de aparición o inicio de los síntomas entre los 38-54 años. La incidencia estimada se encuentra entre 0.11 a 2.66 nuevos casos por millón de habitantes al año, sin predominio de sexo ni clara predisposición étnica (2).

En lo referente a los mecanismos fisiopatológicos, se piensa que están involucrados factores genéticos (asociación con HLA-DRB4 (3) con los alelos DRB1*04, DRB1*07 y el haplotipo IL-10.2) e inmunológicos (eosinófilos, linfocitos, anticuerpos ancitoplasmáticos), siendo la infiltración tisular de eosinófilos, la formación de granulomas y el daño endotelial inducido por ANCA, los mecanismos más importantes de patogénesis (2,3). Actualmente, se considera la GEPA como una enfermedad TH2-mediada. Así, linfocitos T periféricos de pacientes con GEPA producirían citoquinas como interleukina (IL) 4, IL-5, IL-13, asociadas a síntesis de IgE por linfocitos B. También están implicados los anticuerpos ANCA e IgG4 (4). A pesar de ello, la clínica no se puede explicar tan sólo mediante la respuesta TH2 mediada, también linfocitos TH1 y TH17 es probable que jueguen un rol importante en la patogénesis (2). Finalmente, la eotaxina-3, sintetizada tanto por por células epiteliales como

endoteliales puede contribuir de forma clave a la infiltración tisular por eosinófilos (migración de eosinófilos fuera del torrente circulatorio) (2). Posteriormente, los eosinófilos en los diferentes tejidos, pueden secretar proteínas (gránulos de secreción eosinofílica como por ejemplo la proteína básica de eosinófilo o neurotoxina derivada de eosinófilos), contribuyendo así al daño tisular. Además, se ha comprobado como los eosinófilos en GEPA secretan IL-25, que induce respuestas Th2, perpetuando así el proceso patogénico (2).

Respecto al curso clínico de la enfermedad, tradicionalmente se ha dividido en tres etapas (3): una primera, o *estado prodrómico*, en el que predominarían las manifestaciones alérgicas (rinitis alérgica, poliposis nasosinusal, asma bronquial extrínseca, alergias a alimentos, polvo o polen)(3). Respecto a esta primera etapa, destacar el asma bronquial, ya que se presenta casi en el 100% de los casos, estando caracterizado por una marcada corticodependencia, y pudiendo preceder en años al inicio de la clínica de vasculitis (3). Posteriormente, una segunda etapa (*eosinofílica*), que cursa con infiltrados tisulares eosinofílicos, así como aumento notable en la cantidad de eosinófilos plasmáticos. Destaca la infiltración miocárdica, gastroentérica y sobre todo pulmonar, la cual puede acompañarse de bronquiectasias (3). Los infiltrados pulmonares presentan características singulares, siendo normalmente parcheados, migratorios, y con imagen en TACAR en ocasiones en “vidrio deslustrado” (3). Finalmente, sobreviene un tercer estado, *vasculitis sistémica*, el cual cursa con síntomas generales como astenia, anorexia, pérdida de peso o incluso fiebre (3), y afectación de órganos y tejidos como piel, riñones, y el sistema nervioso, del cual nos ocuparemos en mayor profundidad posteriormente. A pesar, de ello, no todos los pacientes siguen un curso de la enfermedad trifásico.

En la actualidad, se han descrito dos fenotipos de pacientes: por un lado, los pacientes *ANCA positivos*, donde predomina la afectación renal (glomerulonefritis), cutánea (púrpura palpable), nasosinupatía, hemorragia pulmonar y la afectación del sistema nervioso. Por otro lado, los pacientes *ANCA negativos*, donde predomina la afectación cardíaca, los infiltrados pulmonares y la afectación cutánea en forma de livedo reticularis (3). A pesar de ello, esta diferenciación no ocurre siempre, como por ejemplo en el caso de nuestra paciente, donde siendo *ANCA negativa* presentó afectación del sistema nervioso periférico en forma de mononeuropatía múltiple.

La mononeuropatía múltiple (MM) es una manifestación neurológica frecuente de las vasculitis sistémicas. Ello, implica la afectación de dos o más troncos nerviosos de forma asimétrica y asincrónica, siendo esta afectación en diferentes áreas. Se presenta en el 70% de los pacientes con granulomatosis eosinofílica con poliangeítis aproximadamente, siendo éste uno de los signos cardinales de esta enfermedad

Tabla 2
Criterios de clasificación (American College of Rheumatology, 1990)¹

HISTORIA DE ASMA
Eosinofilia periférica superior al 10% o mayor de 1.500 células/mm ³ .
Mono o polineuropatía, atribuible a vasculitis sistémica.
Infiltrados pulmonares radiológicos, migratorios o transitorios, atribuibles a vasculitis sistémica.
Afectación de senos paranasales. Historia de dolor agudo o crónico paranasal o velamiento radiológico de senos paranasales.
Eosinófilos extravasculares. Biopsia de arteria, arteriola o vénula que muestra acumulación de eosinófilos en áreas extravasculares.

(en fase vasculítica)(3). Afecta sobre todo a los nervios peroneo común, tibial posterior, sural, cubital, mediano y radial (3), siendo la presentación en forma de “pie caído o mano caída”, presentación típica de la mononeuritis múltiple (2). Aunque ésta sea la forma más frecuente de presentación, también se han descrito casos en la literatura de formas de inicio como polineuropatía simétrica o asimétrica y neuropatía sensitiva, siendo frecuentes, pero menos características que la mononeuritis múltiple. La neuropatía fulminante remediando al síndrome de Guillain-Barré es excepcional (5, 6). También se han descrito otras formas de afectación neuropática, aunque en casos aislados, como neuropatías craneales (paresia facial, neuropatía óptica isquémica), o páralisis de nervio frénico (3). Respecto a la fisiopatología de la neuropatía en GEPA, se han sugerido dos mecanismos fisiopatológicos diferentes, dado que puede presentarse tanto en sujetos ANCA positivos (en los cuales predominaría la vasculitis con necrosis fibrinoide de los vasa nervorum) como en sujetos ANCA negativos en los que predominaría el efecto tóxico directo de los eosinófilos sobre las fibras nerviosas (3), lo que produce una afectación de tipo axonal en el nervio.

También puede ocurrir afectación del sistema nervioso central (SNC), aunque en menos del 15% de los casos. Entre las formas de presentación más frecuentes se encuentran el ictus isquémico o en forma de hemorragias cerebrales/ subaracnoideas, síndrome mesencefálico dorsal, entre otras (3).

Para el diagnóstico de la GEPA, resultan de importancia los criterios clínicos propuestos por la American College of Rheumatology, ACR (tabla 2), que constan de 6 ítems, de los cuales se necesita 4 de ellos para el diagnóstico (la presencia de 4 de los 6 criterios de la ACR confiere una sensibilidad del 85% y especificidad diagnóstica del 99,7%, siendo especialmente útiles para establecer el diagnóstico diferencial con

otros cuadros de vasculitis (3). Así, en el documento de consenso de Matthieu Groh et al. sobre evaluación y manejo de GEPA (7), se acepta el diagnóstico de GEPA mediante vasculitis confirmada o mediante un sustituto clínico fuerte. Por ejemplo, en el contexto clínico del asma bronquial con eosinofilia, asma con manifestaciones sistémicas o incluso eosinofilia con enfermedad extrapulmonar, una biopsia que demuestre vasculitis de vaso pequeño/mediano y/o un sustituto clínico fuerte de vasculitis apoyaría el diagnóstico de GEPA (7), lo cual es especialmente importante dada la dificultad que en muchas ocasiones se presenta al intentar obtener una biopsia, para establecer la confirmación anatomopatológica.

Respecto al diagnóstico diferencial, se deben tener siempre en cuenta otras formas de vasculitis, sobre todo las ANCA *positivas* como la poliangeitis microscópica y la enfermedad de Wegener, las cuales difieren de la GEPA por la ausencia de asma bronquial e hipereosinofilia plasmática. Otras causas de eosinofilia, a tener en cuenta es el síndrome hipereosinofílico, que cursa con eosinofilia periférica superior a 1500 cels/mm³ y afectación tisular. Aunque ambas patologías pueden afectar a órganos similares, en el síndrome hipereosinofílico, no hay lesiones vasculíticas en biopsia, ni presencia de asma bronquial o ANCA's positivos (2). Entre otros cuadros, con los que se debe realizar diagnóstico diferencial se encuentran aquellos que también cursen con eosinofilia plasmática e infiltrados pulmonares (además del ya comentado, serían destacables la aspergilosis broncopulmonar alérgica, la neumonía eosinofílica aguda/crónica, etc.), y menos frecuentemente: parasitosis, viriasis, o enfermedades hematológicas (leucemias, enfermedad de Hodgkin, etc.) (3).

En cuanto al tratamiento se dispone de un amplio arsenal farmacológico, que podríamos resumir de forma esquemática:

Como tratamiento de inducción, pulsos de metil-prednisolona intravenosos, los cuales se administran normalmente a razón de 1 gr/día, 3 días consecutivos. Se emplean en casos de manifestaciones sistémicas graves o en pacientes con mononeuropatía múltiple (3). Posteriormente, se continua con prednisona a dosis de 1-2 mg/kg/día con desescalada progresiva a lo largo de meses (8, 9). También se emplea como tratamiento de inducción la ciclofosfamida oral (2 mg/kg/día) o intravenosa (0,6-0,75 gr/m²/mensual, durante 6 a 12 meses)(3).

Posteriormente, como tratamiento de mantenimiento, se emplean azatioprina, metotrexato, micofenolato mofetilo (fármaco elegido en nuestro caso) o ciclosporina A (3). Actualmente, también se dispone de rituximab que puede ser un opción razonable para los pacientes con ANCA positivo con afectación renal o enfermedad refractaria severa a pesar de la terapia convencional, para quienes los agentes citotóxicos están contraindicados (7).

CONCLUSIÓN

Como conclusión a nuestro caso clínico queremos resaltar:

- 1) que la mononeuropatía múltiple es una manifestación neurológica frecuente dentro de las vasculitis sistémicas
- 2) que para establecer un diagnóstico de sospecha, resulta muy importante realizar una adecuada y completa anamnesis del paciente por órganos y aparatos así como una exploración neurológica minuciosa en caso de existir síntomas neurológicos (como lo fue en nuestro caso)
- 3) que es necesario conocer los criterios clínicos de estas patologías sistémicas para poder realizar un diagnóstico diferencial correcto (en nuestra paciente los antecedentes de asma bronquial y de patologías de la esfera ORL resultaron claves para el diagnóstico de sospecha) y
- 4) que las pruebas complementarias básicas como una analítica o una radiografía de tórax pueden ser muy importantes para orientar en el diagnóstico clínico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Masi AT, Hunder GG, Lie JT et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg–Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum.* 1990;33: 1094-1100.
2. Antonio Greco, Maria Ida Rizzo, Armando De Virgilio et al. Churg–Strauss syndrome. *Autoimmunity Reviews* 14 (2015) 341-348.
3. J.A. Castellano Cuesta, J. González Domínguez, N. Fernández-Llanio Comella. Capítulo 18: Síndrome de Churg–Strauss. En: Miguel Ángel Belmonte Serrano, Juan Antonio Castellano Cuesta, José Andrés Román Ivorra, José Carlos Rosas Gómez de Salazar, coordinadores. *Enfermedades reumáticas. Actualización SVR. 2ª edición.* Ed. Ibáñez&Plaza asociados S.L.; 2013. P. 417- 429.
4. Vaglio A, Buzio C, Zwerina J. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg–Strauss): state of the art. *Allergy* 2013; 68: 261-273.
5. Luisa De Toni Franceschini, Stefano Amadio, Marina Scarlato et al. A fatal case of Churg–Strauss syndrome presenting with acute polyneuropathy mimicking Guillain–Barre´ syndrome. *Neurol Sci* (2011) 32:937-940.
6. Nilo Riva, Federica Cerri, Calogera Butera et al. Churg Strauss syndrome presenting as acute neuropathy resembling Guillain Barré syndrome. *Neurol* (2008) 255: 1843.
7. Matthieu Groh, Christian Pagnoux, Chiara Baldini et al. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis (Churg–Strauss) (EGPA). Consensus Task Force recommendations

for evaluation and management. *European Journal of Internal Medicine* 26 (2015) 545-553.

8. Baldini C, Talarico R, Della Rossa A, Bombardieri R. Clinical manifestations and treatment of Churg-Strauss syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 2010; 36:527-43.
9. Bosch X, Guilabert A, Espinosa G, Mirapeix E. Treatment of antineutrophil cytoplasmic antibody associated vasculitis: a systematic review. *JAMA*. 2007; 298: 655-69.

30

Una cefalea típica con un diagnóstico inusual

AUTORA:

Natalia Aguilar Lorente

Residente de primer año. Especialidad: Medicina Familiar y Comunitaria.
Centro de Salud Jesús Marín - Molina Sur (Molina de Segura).

RESTO DE AUTORES:

Alba Castañeda Pérez-Crespo - María Rodríguez Romero - Jorge Zieleniewski Centenero

Residentes de primer año. Especialidad: Medicina Familiar y Comunitaria.
Centro de Salud Jesús Marín - Molina Sur (Molina de Segura).

RESUMEN:

TRASFONDO E IMPORTANCIA: La apoplejía hipofisiaria acontece, principalmente, en pacientes con macroadenomas no funcionantes y se evidencia como un infarto / hemorragia a nivel de la hipófisis. Se asocia a diversas presentaciones clínicas, manifestándose en su forma más grave como una cefalea aguda lancinante, diplopía e hipopituitarismo (destacando el déficit de ACTH que puede conducir a una hipotensión potencialmente mortal).

PRESENTACIÓN CLÍNICA: Varón de 49 años que consulta en Urgencias por aparición súbita, hace dos días, de cefalea opresiva holocraneal recurrente y refractaria a tratamiento analgésico. Presenta en las últimas 24 horas irradiación hacia la región mandibular derecha y dolor de intensidad moderada-grave retroocular derecho, punzante, que le ha despertado mientras dormía, así como sensación de taponamiento nasal derecho. No había presentado episodios previos similares.

CONCLUSIÓN: En pacientes con clínica sugestiva que nos haga sospechar dicha entidad, hay que solicitar aquellas pruebas complementarias necesarias para el diagnóstico y tratamiento precoz.

Palabras clave: cefalea, apoplejía, hipófisis.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 49 años que acude al servicio de Urgencias por presentar cefalea y dolor retroocular derecho, con evolución al empeoramiento progresivo, de 48 h de evolución. Refiere que comenzó dos días previos a su consulta con cefalea a nivel holocraneal, opresiva, continua, de inicio brusco y de intensidad moderada. Afirma que se ha acompañado de fotofobia ocasional sin sonofobia ni síndrome emético. No ha presentado pródomos ni síndrome febril. Por dicho motivo acudió a su médico de Atención Primaria, que pautó analgesia mediante AINEs y paracetamol, presentando mejoría parcial de los síntomas. En las últimas 24 horas asocia, a la clínica previamente descrita, dolor retroocular derecho, punzante-lancinante y continuo, sin alteraciones en la visión, y empeoramiento de la intensidad de moderada a grave, con irradiación del dolor hacia región mandibular derecha, impidiéndole el descanso nocturno. Ha presentado lagrimeo ocular derecho ocasional. Asimismo refiere sensación de taponamiento nasal derecho, sin otra sintomatología respiratoria en el momento actual y en los días previos, y peor control de los síntomas con analgesia pautada con el transcurso de las horas. Al preguntarle al paciente si había padecido episodios previos similares, lo niega. Tampoco ha tomado nuevos fármacos ni correlaciona comienzo de la clínica con esfuerzo o traumatismo craneoencefálico/craneofacial previo. No presenta rigidez nuchal ni otros síntomas neurológicos. No ha viajado recientemente ni ha tenido contacto con animales. Sin otros hallazgos en la anamnesis.

En cuanto a sus antecedentes personales de interés destaca: hipertensión arterial con buenos controles, diabetes mellitus de tipo 2 (diagnóstico hace 5 años) en tratamiento con antidiabéticos orales y con buenos niveles glucémicos, hipercolesterolemia mixta e hiperuricemia. Es fumador de un paquete diario de tabaco desde hace veinte años. No presenta cardiopatías ni broncopatías conocidas. No retinopatía diabética. Presenta trombopenia leve, estudiada por Hematología en 2009 sin evidenciar hallazgos de interés. En seguimiento por Nefrología por proteinuria en rango nefrótico, conocida desde 2006, con estudio inmunológico y serológico normal. Ecografía abdominal con riñones de tamaño normal y nefrolitiasis izquierda. Pendiente de biopsia renal para descartar glomerulonefritis crescéntrica, aunque la causa más probable sea una nefropatía diabética.

No ingresos previos relevantes. Intervenido quirúrgicamente de úlcera gástrica en la adolescencia, rinoplastia y meniscectomía bilateral.

Su situación basal es: activo e independiente para las actividades básicas de la vida diaria. Grado NYHA I, sin limitación para realizar actividad física. Vida sedentaria.

En tratamiento actual con: metformina, ácido acetilsalicílico, candesartán, pitavastatina y alopurinol.



Figura 1. TC simple de cráneo. Aumento de densidad en la hipófisis, sobre todo en lado derecho, compatible con una hemorragia glandular.

A la exploración física presenta: TA: 130/85. Temperatura: 36 °C. Frecuencia cardíaca: 85 lpm. Eupneico. Consciente y orientado en las tres esferas. Regular estado general, afectado por el dolor. Buena coloración e hidratación de piel y mucosas. Exploración de cabeza y cuello: ligero enrojecimiento de conjuntiva de ojo derecho con lagrimeo asociado, no ptosis parpebral ni blefaritis, no adenopatías cervicales, ni mandibulares ni pre/retroauriculares. Boca normal sin signos de infección dentaria ni periodontitis. Auscultación cardiopulmonar: rítmico sin soplos, murmullo vesicular conservado. Exploración neurológica: Glasgow 15, no nistagmus, pupilas isocóricas y normorreactivas, agudeza visual bilateral sin alteraciones, MOEs conservados, pares craneales centrados y simétricos. No déficit motor o sensitivo en extremidades. No alteraciones en Romberg, prueba de la marcha ni en prueba de confrontación. No disidiadocinesia. Nomina, repite y comprende. Sin signos de irritación meníngea.

Dada la exploración física general normal, sin focalidad neurológica, se inicia tratamiento escalonado mediante: metamizol 575mg intramuscular, dexketoprofeno 25 mg intramuscular, diazepam 5 mg sublingual y dexametasona 4 mg intravenosa, ante la sospecha diagnóstica inicial de cefalea en ríacimos.

Tras su estancia en observación durante seis horas, el paciente refiere discreta mejoría de la cefalea pero persistencia del dolor retroocular, a pesar del tratamiento pautado. Por dicho motivo se solicita TC simple de cráneo, con los siguientes resultados:

- TC simple de cráneo (*figura 1*): parénquima cerebral sin alteraciones de la densidad sugestivas de proceso isquémico o hemorrágico agudo. Fosa craneal

posterior sin alteraciones. Sistema ventricular de morfología normal, centrado en la línea media, de tamaño acorde al patrón de surcos. En el interior de la silla turca, la hipófisis está aumentada de densidad, sobre todo en el lado derecho, aunque su tamaño no ha aumentado significativamente y no alcanza la cisterna supraselar. Se trata muy probablemente de una hemorragia glandular. No se observan colecciones extraaxiales. Hueso sin lesiones. Se observan múltiples lesiones esclerosas en el interior de las celdillas del etmoides de aproximadamente 1 cm de tamaño compatibles con osteomas. Conclusión: las características de la glándula son compatibles con una apoplejía hipofisiaria.

Tras los hallazgos radiológicos se contacta con servicio de Neurocirugía del hospital de referencia, que decide traslado para abordaje terapéutico así como estudio y evaluación de tratamiento quirúrgico. Se inicia corticoterapia mediante dexametasona a dosis antiinflamatorias.

Durante su ingreso en Neurocirugía el paciente evoluciona favorablemente mediante el tratamiento corticoideo, sin presentar incidencias clínicas y con analítica hormonal (FSH, LH, Prolactina, TSH, T4, T3 libre, ACTH basal, aldosterona, somatomedina C) normal salvo disminución del cortisol basal (0.7 mcg/dl). Se completa estudio mediante TC de arterias cerebrales, sin hallazgos patológicos, y mediante RMN cerebral, con los siguientes resultados:

- RMN cerebral con secuencias sagital T1, axiales T2, T2* y coronales T1 y T2 centrados en hipófisis (*figura 2 y 3*). Se completa estudio con secuencias T1 axial, sagital y coronal tras gadolinio intravenoso. Masa intraselar bien definida, hiperintensa en T1 e hipointensa en T2, de tamaño aproximado 11 x 18 x 8 mm (APxTxCC), con extensión hacia el lado derecho, donde contacta con el seno cavernoso y desplaza ligeramente la carótida interna sin infiltrarla. Presenta también expansión leve del dorso solar pero sin extensión supraselar ni al seno esfenoidal. No se observa desplazamiento del quiasma óptico. Tras la administración de contraste no se observa realce. Los hallazgos son compatibles con quiste de la bolsa de Rathke de contenido proteináceo. Tallo hipofisiario y región hipotalámica normales. No se observan alteraciones en la intensidad de señal del parénquima encefálico visualizado. Sistema ventricular, cisternas de base de morfología e intensidad de señal normal. Unión cráneo-cervical normal. Ocupación mucosa de senos frontal, esferoidal y leve engrosamiento mucoso del seno maxilar izquierdo. Conclusión: masa intraselar que contacta con seno cavernoso y ACI derecha, compatible con quiste de la bolsa de Rathke de contenido proteináceo, aunque no se podría descartar un macroadenoma.

El paciente fue dado de alta del servicio de Neurocirugía con estudio completo y sin presentar incidencias durante el ingreso, con tratamiento al alta mediante pauta

Una cefalea típica con un diagnóstico inusual

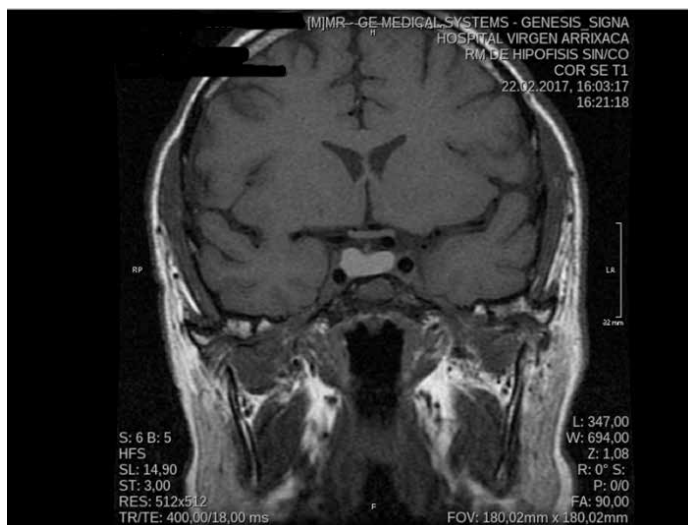


Figura 2. RMN cerebral. Corte coronal T1. Masa intraselar hiperintensa que contacta con el seno cavernoso derecho.



Figura 3. RMN cerebral. Corte sagital T1. Masa intraselar hiperintensa.

de corticoides descendente, y analgesia (paracetamol), sin necesidad de tratamiento sustitutivo hormonal. Actualmente el paciente se encuentra asintomático y sin alteraciones analíticas significativas (FSH, TSH, GH basal y cortisol basal normales, LH ligeramente por encima del límite superior de la normalidad). Citado para revisión en consultas externas de Neurocirugía en tres meses con nueva RMN y analítica para control hormonal.

DISCUSIÓN

La apoplejía hipofisaria se desarrolla al producirse una necrosis isquémica o hemorrágica en la hipófisis o glándula pituitaria. A pesar de formar parte del conocido síndrome de Sheehan, en el postparto de mujeres, lo más común es que se desencadene, a modo de complicación, en pacientes que presentan un tumor o adenoma pituitario (2-12 % de los tumores hipofisarios presentan dicha complicación), la mayoría de veces asintomático y desconocido, constituyendo la primera manifestación clínica del mismo (1ª manifestación en >80 % de los pacientes con adenomas no funcionantes no conocidos) o incluso como hallazgo casual (en el 14-22 % de los pacientes con macroadenoma). Se estima que este fenómeno tiene una incidencia cinco veces superior en los adenomas pituitarios con respecto a otros tumores intracraneales (1). No obstante, la apoplejía también puede manifestarse en otras lesiones no adenomatosas como: hipofisitis, craneofaringiomas, quiste de la bolsa de Rathke, tuberculoma o metástasis selar (2).

La fisiopatología (3) no se conoce de forma completa hoy día. Por un lado, se ha determinado que las características intrínsecas del tumor hipofisario predisponen al sangrado o al infarto. Por ejemplo, los macroadenomas presentan necesidades energéticas elevadas para su mantenimiento y desarrollo pero, a la vez, presentan una expresión limitada de factores angiogénicos y una red vascular limitada para su aporte energético, por lo que cuando se produce una alteración en el balance entre la perfusión del tumor y su metabolismo puede producirse la apoplejía hipofisaria. Por otro lado, un aumento de la presión intraselar o de la fragilidad vascular puede hacer susceptible a los tumores a la isquemia o hemorragia, respectivamente. Otros factores que se han visto posiblemente implicados en la patogenia son: uso de anticoagulantes, agonistas dopaminérgicos (sobre todo en el inicio o tras retirada de los mismos) o estrógenos, pacientes sometidos a test de estimulación hormonal (con insulina, TRH, GnRH y, más raro, con CRH), intervenciones cardíacas u ortopédicas, angiografía cerebral, traumatismo craneoencefálico previo o radio-cirugía hipofisaria. Recientes estudios, en contra de los previos, sugieren que la hipertensión arterial y

la diabetes no constituyen factores de predisposición a dicha patología. También se está estudiando la asociación con mutaciones en el gen AIP, que podría predisponer a la apoplejía por el rápido y descontrolado crecimiento tumoral que producen (1).

Es más frecuente en varones y durante la quinta y sexta década de la vida (4). Su presentación clínica puede ser aguda o insidiosa, en función de la extensión del sangrado o de la isquemia, si se manifiesta, o silente. Es una causa infrecuente de cefalea pero ha de estar presente dentro del diagnóstico diferencial de la misma, especialmente en aquellas que son refractarias a tratamiento analgésico o en aquellos pacientes que no han presentado episodios similares. Puede constituir un problema de salud potencialmente grave, por ejemplo, cuando se presenta mediante alteraciones visuales, ya que indica compresión del quiasma óptico.

La cefalea es descrita por los pacientes como lancinante y desgarradora, principalmente retroorbitaria o frontal, resistente a analgesia y no semejante a otras cefaleas padecidas por el paciente previamente (5). Por otro lado, en el 25 % de los pacientes con macroadenomas, la hemorragia intratumoral constituye un hallazgo causal en pruebas de imagen. Esta circunstancia permite un manejo del tumor, en función de su actividad hormonal y tamaño, sin constituir una emergencia médica.

Dentro de las manifestaciones más atípicas se encuentran: afectación de pares craneales (sobre todo del tercer par craneal: ocasionando ptosis parpebral, midriasis y limitación de la aducción) al comprimir el seno cavernoso, o la compresión de la arteria carótida interna.

Por tanto, las consecuencias más severas de esta patología son diversas: daño neurológico con alteración del nivel de consciencia o shock hemodinámico, alteraciones visuales (la hemianopsia es el hallazgo más frecuente, pudiendo llegar a la amaurosis), endocrinas (hipopituitarismo: TSH, LH, FSH principalmente) y/o bioquímicas (hiponatremia secundaria a déficit de cortisol severo o irritación hipotalámica), etc.

Llegar a un diagnóstico de certeza sin recurrir a pruebas complementarias es complicado, ya que comparte hallazgos clínicos con la hemorragia subaracnoidea, meningitis bacteriana, migraña o isquemia cerebral, entre otras (2).

En el TC y RMN se manifiesta como una lesión heterogénea intraselar o supraselar, con consistencia sólida / hemorrágica. El TC es útil tanto en la fase aguda (lesiones hiperdensas) o subaguda / crónica (hipodensas), así como para detectar complicaciones severas como la isquemia cerebral o la hemorragia subaracnoidea. No obstante, la RMN constituye el gold-standard para el diagnóstico de la apoplejía hipofisaria (1). Tras las primeras 12-48 h del inicio de la clínica, la RMN presenta mayor sensibilidad con respecto al TC para la detección del sangrado intraselar así como la compresión del seno cavernoso o quiasma óptico. Se obtienen lesiones hemorrágicas hiperintensas en T1 e hipointensas (excepto áreas císticas) en T2, que pueden reforzarse

mediante un halo tras la administración del contraste intravenoso. Existen determinadas secuencias de RMN como T2-weighted GE (especialmente útil para la detección del foco del sangrado) o por difusión (para detección de necrosis). Otro hallazgo radiológico frecuente es el adelgazamiento de la mucosa del seno esfenoidal. Éste acontece en la fase aguda de la apoplejía, no indica infección ni contraindica el tratamiento quirúrgico transesfenoidal. La mayoría de ocasiones se autolimita.

No obstante, aunque una imagen radiológica hemorrágica de la glándula hipófisis sugiere, con alta probabilidad, una apoplejía, existen otras lesiones como un craneofaringioma o una hipofisitis que pueden asociar sangrado, por lo que hay que correlacionar los hallazgos radiológicos con la clínica, la anamnesis y los datos de laboratorio.

En el caso de nuestro paciente, aunque no se pudo descartar un macroadenoma y está pendiente de nueva RMN para valoración, los hallazgos eran compatibles con un quiste de la bolsa de Rathke. Estos quistes benignos son los más comunes del área selar o supraselar, y provienen del remanente de la bolsa de Rathke, al igual que los craneofaringiomas. La mayoría de ellos son incidentalomas que parecen en RMN realizadas en pacientes que consultan por cefalea, alteraciones visuales o déficit hormonales de la adenohipófisis. Su historia natural es variable, siendo raro su sangrado, (causando apoplejía) o su ruptura (ocasionando meningitis séptica) (6).

En cuanto al tratamiento existe controversia. En pacientes con deterioro neurológico, compresión del quiasma con alteraciones visuales graves, o no respuesta al tratamiento con corticoides, estaría indicada la cirugía descompresiva urgente (3). Por contra, cada vez hay mayores estudios que apoyan la actitud conservadora, en pacientes clínicamente estables, con resultados neurológicos, oftalmológicos y endocrinos favorables (1). En estos casos estaría indicado el tratamiento con corticoterapia a dosis elevadas en bolo en el momento agudo, con pauta descendente posteriormente, atendiendo a la evolución clínica. En casos de hipopituitarismo hay que iniciar tratamiento sustitutivo y realizar un control posterior de la función hipofisaria, a medio y largo plazo, ya que se han descrito determinados casos con autoresolución del déficit hormonal o incluso desarrollo de otros nuevos.

CONCLUSIONES

La apoplejía hipofisaria supone un reto diagnóstico y terapéutico para el profesional médico. El pronóstico de la apoplejía hipofisaria depende de un diagnóstico precoz y una adecuada terapéutica en la fase aguda o subaguda. Esto debe de tenerse en cuenta en especialidades como Medicina Familiar y Comunitaria, donde la longitudinalidad para revalorar al paciente supone un beneficio para la sospecha diagnóstica

temprana, y en Urgencias, donde la cefalea es un motivo frecuente de consulta. Probablemente constituyen el primer escalón dentro del abordaje multidisciplinar que requiere esta inusual patología, pero que puede aparecer en nuestra rutina diaria, como en el caso clínico descrito.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Albani A, Ferraù F, Angileri F, Esposito F, Granata F, Ferreri F, et al. Multidisciplinary management of pituitary apoplexy. *International Journal of Endocrinology*. 2016; Article ID 7951536, 11 pages.
2. Paschou S, Tzioras K, Trianti V, Lyra S, Lioutas V, Seretis A, et al. Young adult patient with headache, fever and blurred vision. *Hormones*. 2016; 15 (4) : 548-550.
3. Abdalbaki A, Kanaan I. The impact of surgical timing on visual outcome in pituitary apoplexy: literature review and case illustration. *Sure Neurol Int*. 2017; 8: 16.
4. Schwedt T, Dodick D. Thunderclap headache. *UpToDate* [Internet]. 2014. [actualización febrero 2017]. Disponible en: www.uptodate.com.
5. Shabas D, Sheikh H, Gilad R. Images from Headache: Pituitary apoplexy presenting as status migrainosus. *Headache*. 2017; 57 (4): 641–642.
6. Snyder P, Cooper D, Martin K. Causes, presentation, and evaluation of sellar masses. *UpToDate* [Internet]. 2015. [actualización Febrero 2017]. Disponible en: www.uptodate.com.

31

Indicación de Terapia Electroconvulsiva en Desprendimiento Vitreo Posterior: Aprendizajes a propósito de un caso

AUTOR:

Fabián Alonso Pavez Reyes

Unidad de Psiquiatría, Hospital General Universitario Reina Sofía

RESTO DE AUTORES:

Antonio Germán Alcántara Lapaz

Unidad de Psiquiatría, Hospital General Universitario Reina Sofía

RESUMEN

En la literatura sólo hay descrito un caso de Desprendimiento Vitreo Posterior bilateral (DVP) en el curso del tratamiento con Terapia Electroconvulsiva (TEC) bajo anestesia general. Sin embargo, la evidencia respecto a los efectos adversos oculares de este tipo de tratamiento es escasa. Exponemos el caso de una paciente candidata a TEC por clínica depresiva marcada que durante su presentación en Urgencias presentó clínica sugestiva de DVP (miodesopsias) que fue confirmada en el curso de su internamiento mediante exploración oftalmológica. Dada la limitada evidencia disponible, este caso plantea un desafío clínico en relación a la indicación del tratamiento. Se expone la evidencia disponible, el proceso de toma de decisiones y la evolución posterior.

Palabras clave: terapia electroconvulsiva, desprendimiento vitreo posterior, efectos adversos.

INTRODUCCIÓN

En la literatura sólo hay descrito un caso de Desprendimiento Vitreo Posterior bilateral (DVP) en el curso del tratamiento con Terapia Electroconvulsiva (TEC) bajo anestesia general (1). Sin embargo, la evidencia respecto a los efectos adversos oculares de este tipo de tratamiento es escasa.

Existen datos en la literatura acerca del aumento en la presión intraocular durante el procedimiento, aunque no existían descripciones previas de complicaciones oculares en sujetos normales, postcirugía o afectos de glaucoma (2-4).

Mediante el uso de una aproximación de estudio de caso único, nuestro objetivo es describir y discutir los aprendizajes emanados del caso de una mujer de 73 años, que se presentó en Urgencias con clínica depresiva grave resistente, acompañada de sintomatología sugestiva de DVP, la que fue confirmada tras exploración oftalmológica durante su estancia en la Unidad de Agudos de Psiquiatría. La indicación de TEC debido a su cuadro depresivo debió ser sopesada en relación al escaso conocimiento disponible respecto a los posibles efectos oculares en este caso particular.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, 73 años de edad, con historia de Trastorno Depresivo Recurrente. Fue ingresada en la Unidad de Agudos de Psiquiatría debido a un Episodio Depresivo Mayor refractario a tratamiento (después de recibir sendos tratamientos antidepresivos en dosis óptima por un período de tiempo suficiente y Estimulación Magnética Transcraneal). En la nota de derivación de su psiquiatra de referencia se describe la sospecha clínica de sintomatología psicótica asociada, toda vez que los familiares le han expresado su preocupación por posibles alucinaciones visuales.

La paciente presentaba otros antecedentes médicos: hipertensión arterial, glaucoma y colitis ulcerosa en tratamiento con azatioprina y mesalazina. No había historia reciente de terapia con corticoesteroides.

Después de una exhaustiva exploración psicopatológica en Urgencias, se decidió referir a consulta por Oftalmología, considerando el antecedente de glaucoma y dadas las sospechas de miodesopsias que descartaron la hipótesis de alucinaciones visuales. La presión intraocular fue normal; sin embargo, se identificó un DVP bilateral.

Dada la clara indicación de TEC en este caso, se plantea la pregunta clínica sobre su seguridad del procedimiento de TEC en el caso concreto de una paciente con DVP, dada la limitada evidencia al respecto en la literatura (5-7).

Dado que esta entidad no es una contraindicación absoluta para TEC, y las limitaciones de la evidencia disponible, se propuso el tratamiento a la paciente y su familia. Mediante un modelo de participación informada, se les expuso el perfil de riesgo-beneficio del tratamiento. Después de ello, y mediante consentimiento informado, se decidió llevar a cabo el procedimiento con supervisión de la evolución mediante examen oftalmológico seriado a lo largo del tratamiento.

Después de catorce sesiones, la paciente pudo ser dada de alta por buena evolución clínica, en ausencia de complicaciones oculares. Se le indicó TEC de continuación en modalidad ambulatoria, donde tampoco presentó eventos adversos de tipo oftalmológico.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Aunque existe en la literatura la descripción de un posible caso de DVP bilateral después de la octava sesión de TEC, no hay suficiente evidencia que apoye proscribir este tratamiento en personas con DVP bilateral.

Nuestro caso sugiere que la TEC puede ser una alternativa de tratamiento segura y eficaz en paciente con DVP bilateral, si bien recomendamos un abordaje prudente, que incluya el seguimiento de los posibles efectos adversos oculares mediante una exploración oftalmológica rigurosa antes, durante y una vez terminado el ciclo de tratamiento.

Se requieren estudios bien diseñados que puedan aportar un mayor nivel de evidencia, a fin de delinear conclusiones firmes.

REFERENCIAS

1. Martínez-Amorós E, Real Barrero E, Fuste Fusares C, Hernández-Ribas R, Urretavizcaya Sarachaga M. Bilateral posterior vitreous detachment after electroconvulsive therapy. *General Hospital Psychiatry*. 2009; 31: 385-87.
2. Cunningham AJ, Barry P. Intraocular pressure - physiology and implications for anaesthetic management. *Can Anaesth Soc J* 1986; 33:195-208.
3. Edwards RM, Stoudemire A, Vela MA, Morris R. Intraocular pressure changes in non-glaucomatous patients undergoing electroconvulsive therapy. *Convuls Ther*. 1990; 6(3):209-13.
4. Saad DA, Black III JL, Krahn LE, Rummans TA. ECT post eye surgery: two cases and review of literature. *J ECT* 2000;16(4):409-14.

5. Song J, Lee PP, Weiner R, Challa P. The effect of surgery on intraocular pressure fluctuations with ECT in a patient with severe glaucoma. *J ECT*. 2004; 20:264-6.
6. Good MS, Dolenc TJ, Rasmussen KG. Electroconvulsive therapy in a patient with glaucoma. *J ECT*. 2004; 20(1):48-9.
7. Jitender Aneja, Sandeep Grover, Munish Agarwal, Sushmita Kaushik. Use of Electroconvulsive Therapy in the Presence of Glaucoma: A Case Report and Review of Literature. *Indian J Psychol Med*. 2013; 35(1):80-83.

32

Mujer con episodios recurrentes de dolor lumbar

AUTORA:

Cristina Trasancos Escura

Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia, España.

RESTO DE AUTORES:

Miriam Ruiz Gómez¹ - Jose Pedro Arribas Ros¹ - Miguel Martín Cascón¹

M^a Julia Hernández Vidal¹ - Carlos Carrillo George²

1 Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia, España.

2 Servicio de Urología, Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia, España.

RESUMEN

El síndrome de dolor lumbar y hematuria o *loin pain-hematuria syndrome* (LPHS) es una entidad rara, que se caracteriza por dolor lumbar crónico, uni o bilateral, acompañado de macro o microhematuria. Los mecanismos causales de este síndrome no son bien conocidos, aunque se han propuesto diversas teorías en relación con alteraciones vasculares del riñón, vasoespasmos con microinfartos renales, peristalsis anormal del uréter o depósitos intratubulares de microcristales de calcio o ácido úrico, entre otras. Las opciones terapéuticas tienen como objetivo controlar el dolor y varían desde el uso de analgésicos hasta tratamientos invasivos basados en la denervación renal. Comunicamos el caso de una paciente de 38 años con episodios recurrentes de dolor lumbar acompañados de microhematuria que fue diagnosticada de LPHS y el manejo terapéutico que se siguió posteriormente.

Palabras clave: *loin pain hematuria syndrome*, dolor, hematuria, denervación renal.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 38 años diagnosticada desde la infancia de reflujo vesicoureteral derecho grado I en la última cistografía realizada dos años antes, no intervenido, e infecciones recurrentes del tracto urinario. No tomaba medicación de forma crónica y tenía una buena situación basal. Acudió a Urgencias de nuestro hospital, por dolor intenso en el vacío derecho, irradiado a la fosa ilíaca ipsilateral, acompañado de disuria y hematuria macroscópica desde el día anterior, sin otros síntomas en la anamnesis por aparatos. Desde hacía unos 7 años, presentaba episodios similares de dolor en región lumbar y vacío derechos con hematuria macroscópica y en ocasiones acompañados de fiebre y disuria, sin datos analíticos ni microbiológicos de infección del tracto urinario y con ecografías repetidas que descartaban datos de obstrucción de la vía urinaria. Estos episodios sucedían 3 ó 4 veces al año y le incapacitaban para realizar sus actividades habituales, precisando visitas repetidas a Urgencias e ingreso en algunas ocasiones para controlar el dolor. Entre las crisis persistía un dolor crónico en región lumbar y vacío derechos acompañado de microhematuria. En la exploración física al ingreso presentaba dolor a la palpación en el vacío, ángulo costovertebral y fosa ilíaca derechos con puño percusión renal derecha dolorosa. En la analítica destacaba PCR 15 mg/dl (VN 0.6-6 mg/dl), con hemograma, función renal, sodio, potasio, función hepática y estudio de autoinmunidad con ANA, ENA y complementos normales. En el análisis básico de orina se detectó microhematuria y en la citología, hematíes dismórficos (20%) y cilindros hemáticos. La orina de 24 horas era normal y el urocultivo fue negativo. En la ecografía y la TC abdominal no se observaron alteraciones que justificaran los síntomas de la paciente y el dolor se controló con tratamiento analgésico. Durante el seguimiento ambulatorio se descartaron malformaciones arterio-venosas con angioRM. Precisó ingreso en otras dos ocasiones, presentando los mismos síntomas que previamente se describieron y microhematuria con hematíes dismórficos. Para descartar datos de glomerulopatía asociada se decidió realizar una biopsia renal en la que se objetivó un parénquima renal normal sin depósitos patológicos. Tras la exclusión de causas glomerulares y extraglomerulares que justificaran el cuadro de la paciente y con los datos clínicos y analíticos objetivos, fue diagnosticada de LPHS.

DISCUSIÓN

LPHS es una entidad rara, descrita por primera vez en 1967 por Little (1). Afecta predominantemente a mujeres en el 70-80% de los casos y es más prevalente en la

raza caucásica. En la mayoría de los casos los síntomas comienzan alrededor de los 30 años (2). Los pacientes en los que se detecta un origen glomerular de la hematuria, principalmente nefropatía por depósito de IgA o vasculitis, se clasifican como LPHS secundario y en los que no se detecta glomerulopatía asociada, como LPHS primario (3). Se han descrito diversas teorías para explicar el origen del dolor y la hematuria en este síndrome, entre ellas, alteraciones vasculares del riñón, coagulopatías, vasoespasmo con microinfartos renales, hipersensibilidad, activación del complemento en las arteriolas, peristalsis anormal del uréter o depósitos intratubulares de microcristales de calcio o de ácido úrico (2). En una revisión de las biopsias de pacientes diagnosticados de LPHS primario se observó la presencia de hematíes en los túbulos y en algunos también cilindros hemáticos, datos que apoyarían el origen glomerular de la hematuria (3). Además, en cerca del 60% de las biopsias de estos pacientes se detectó adelgazamiento de la membrana basal glomerular que podría favorecer el paso de hematíes a los túbulos, produciendo obstrucción tubular que dificultaría el filtrado glomerular, generando edema local del parénquima y comprimiendo los túbulos adyacentes. Esto produciría hiperpresión glomerular y mayor sangrado en los túbulos manteniendo un círculo vicioso con edema difuso del parénquima, estiramiento de la cápsula renal y dolor lumbar (3).

Otros autores describen una posible base psicológica en este síndrome, ya que algunos pacientes cumplen criterios de trastorno somatomorfo del dolor o han estado sometidos a estrés emocional y eventos psicológicos adversos varios meses antes de comenzar con los síntomas (2).

Las manifestaciones clínicas principales son el dolor lumbar y la hematuria. El dolor se localiza principalmente en el ángulo costovertebral, es quemante o punzante, empeora con la puño percusión y puede irradiarse al abdomen, región inguinal o parte media del muslo. Suele ser intenso, unilateral y menos frecuentemente bilateral. La hematuria, con hematíes dismórficos y cilindros hemáticos, suele ser microscópica aunque muchos de los pacientes pueden haber tenido macrohematuria en alguna ocasión, sobre todo con episodios de empeoramiento del dolor. La función renal se mantiene conservada y habitualmente no existe proteinuria o puede ser ligeramente elevada. El diagnóstico de este síndrome se basa en la exclusión de patología extra-glomerular y glomerular como causa del dolor y la hematuria, y en el cumplimiento de unos criterios diagnósticos (Tabla 1) (2,4). Para descartar afectación glomerular asociada, se debería realizar biopsia renal si se detecta proteinuria (mayor de 500 mg en 24 horas) y/o aumento de la creatinina basal (>1.2 mg/dl en mujeres y >1.4 mg/dl en hombres).

El pronóstico de la enfermedad a largo plazo es bueno ya que no se ha observado deterioro de la función renal, independientemente de que los pacientes reciban trata-

Tabla 1
Criterios diagnósticos de LPHS

ANATÓMICO	
1	Dolor severo, uni o bilateral, constante o recurrente, en el ángulo costovertebral, que empeora con la puño percusión y está presente al menos 6 meses.
2	Confirmar la ausencia de nefrolitiasis y la obstrucción del tracto urinario con dos pruebas de imagen durante los episodios de dolor en el flanco.
3	Hematuria: >5 hematíes /campo. Ausente en <5% de los análisis y no varía en análisis repetidos.

miento o no (2). El tratamiento por tanto, está enfocado al control del dolor que puede llegar a ser invalidante en ocasiones, deteriorando la calidad de vida de los pacientes. Sin embargo, el tratamiento continúa siendo un tema controvertido al tratarse de una patología rara en la que la etiología subyacente no está claramente definida. Según la literatura descrita, se recomienda iniciar un tratamiento médico (analgésicos opioides y no-opioides, IECA, ARA II, antidepresivos, relajantes musculares, antiepilépticos y capsaicina tópica entre otros) e ir avanzando hacia una tratamiento más invasivo si no es suficiente o no se obtiene respuesta clínica (2,4).

Existen diferentes modalidades de denervación renal como la neurectomía, la ablación por radiofrecuencia o el autotrasplante renal. Los resultados tras la neurectomía o el uso de radiofrecuencia son buenos a corto-medio plazo (5-7). La nefrectomía con posterior autotrasplante renal es la opción terapéutica que ha obtenido mejores resultados a largo plazo mejorando el dolor de la mayoría de los pacientes en los que se ha realizado, así como disminuyendo el uso de analgésicos (8-10). No obstante, aunque los resultados descritos hasta el momento son prometedores, se recomienda la realización de este procedimiento únicamente cuando otras opciones menos invasivas han fallado (2,4).

Durante el seguimiento en consulta, nuestra paciente recibió tratamiento con analgésicos no-opioides, opioides e IECA aunque estos últimos los retiró al poco tiempo por intolerancia. Sin embargo, refería persistir con episodios de dolor que limitaban sus actividades y empeoraban su calidad de vida a pesar del tratamiento analgésico por lo que se le propuso la realización de denervación renal por radiofrecuencia a través de la arteria renal derecha. La paciente rechazó esta opción y decidió continuar con los analgésicos pautados. Hasta el momento, no ha presentado nuevas crisis de dolor que hayan precisado ingreso.

En conclusión, LPHS es una entidad rara y de difícil diagnóstico, que se alcanza por exclusión de otras patologías. Esto contribuye a que los pacientes sean valorados

por múltiples especialistas sin alcanzar un diagnóstico definitivo y en consecuencia un tratamiento dirigido al problema principal: el dolor. Existen diferentes opciones terapéuticas descritas hasta el momento, ninguna de ellas con suficiente evidencia científica, aunque la tendencia actual es el uso de la cirugía para controlar el dolor de aquellos pacientes que no han respondido a otros procedimientos. Este síndrome no afecta a la supervivencia del paciente ni a su función renal, pero puede limitar la realización de sus actividades diarias, deteriorando su calidad de vida progresivamente, por lo que es necesario incluir esta entidad en el diagnóstico diferencial de las causas de dolor abdominal o lumbar con hematuria tras haber excluido otras patologías a nivel glomerular y extraglomerular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Little PJ, Sloper JS, de Wardener HE. A syndrome of loin pain and haematuria associated with disease of peripheral renal arteries. *Q J Med.* 1967; 36 (142): 253-259.
2. Taba Taba Vakili S, Alam T, Sollinger H. Loin pain hematuria syndrome. *Am J Kidney Dis*, 2014; 64 (3): 460-472.
3. Spetie DN, Nadasdy T, Nadasdy G, et al. Proposed pathogenesis of idiopathic loin pain-hematuria syndrome. *Am J Kidney Dis.* 2006; 47 (3): 419-427.
4. Zubair AS, Salameh H, Erickson SB, Prieto M. Loin pain hematuria syndrome. *Clin Kidney J.* 2016 Feb; 9 (1): 128-34.
5. Greenwell TJ, Peters JL, Neild GH, Shah PJ. Outcome of renal denervation for the treatment of loin pain haematuria syndrome. *BJU Int.* 2004 Apr; 93 (6): 818-21.
6. Gambaro G, Fulignati P, Spinelli A, Rovella V, Di Daniele N. Percutaneous renal sympathetic nerve ablation for loin pain haematuria syndrome. *Nephrol Dial Transplant.* 2013; 28 (9): 2393-5.
7. De Beus E, Blankestijn PJ, Jonathan G, Fox JG, Zoccali C. Catheter-based renal denervation as a novel treatment for loin pain haematuria syndrome. *Nephrol Dial Transplant.* 2013 Sep; 28 (9): 2197-9.
8. Zubair AS, Cheungpasitporn W, Erickson SB, Prieto M. Clinical and safety outcomes of laparoscopic nephrectomy with renal autotransplantation for the loin pain-hematuria syndrome: a 14-year longitudinal cohort study. *J Evid Based Med.* 2016; 9 (2): 84-90.
9. Rohrer F, Deglise S, Bettschart V, Schmidtko J. Bilateral Renal Autotransplantation May Be an Effective and Definitive Treatment in Case of Loin Pain Haematuria Syndrome. *Urol Int (Epub ahead of print).* 2015. May 28.
10. Cowan NG, Banerji JS, Johnston RB, Duty BD, Bakken B et al. Renal Autotransplantation: 27-Year Experience at 2 Institutions. *J Urol.* 2015 Nov; 194 (5): 1357-61.

33

Divertículos gigantes de sigma: una manifestación inusual de una patología común

AUTOR:

Álvaro Martínez Manzano

MIR Cirugía General y del Aparato Digestivo.
Hospital Santa Lucía de Cartagena, Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**Elena Romera Barba - Silvia Gálvez Pastor - María José Carrillo López
Pablo Rodríguez García - Laura Abellán Garay**

RESUMEN

La diverticulosis de colon, una entidad rara a principios del siglo XX se ha convertido en la actualidad en una patología común en los países Occidentales afectando a un 35-60 % de la población mayor de 60 años (1-2). Su principal factor predisponente es la dieta baja en fibra. La mayoría son asintomáticos. Aproximadamente un 20 % presentan síntomas debido al desarrollo de complicaciones como diverticulitis (la diverticulitis es una patología que debida a la inflamación de uno o más divertículos de la pared del colon y representa la complicación más frecuente de la enfermedad diverticular del colon, hasta un 10-25 % de los pacientes), perforación, estenosis, formación de fístulas o divertículos gigantes.

El divertículo gigante de colon es una rara entidad diagnosticada por primera vez por Bouvin y Bonte en 1946. Desde entonces pocos casos han sido descritos en la literatura.

Palabras clave: *Divertículo gigante de colon, TC*

Presentamos el caso de un varón de 65 años con antecedentes personales de aneurisma de aorta infrarrenal e iliaco derecho intervenido. Consultó en urgencias por dolor en hemiabdomen izquierdo de varios días de evolución. En la exploración destacaba la existencia de una masa en flanco izquierdo, dolorosa a la palpación profunda. La radiografía de abdomen demostró la presencia de dos imágenes hidro-aéreas en cuadrantes izquierdos (Fig. 1). Se realizó TC evidenciando dos divertículos gigantes de 10 y 6 cm de diámetro, respectivamente (Fig. 2 y 3), y colonoscopia hallando diverticulosis en sigma y cloaca con cuello de 1,5 cm sin margen de aspecto neoplásico. Se decidió intervención quirúrgica mediante laparotomía realizando sigmoidectomía ampliada a colon descendente con anastomosis mecánica colo-rectal termino-terminal. El paciente fue alta al 3º postoperatorio. La anatomía patológica definitiva confirmó los hallazgos.

Los divertículos gigantes son una rara forma de presentación de la diverticulosis del colon, existiendo menos de 200 casos descritos en la literatura (2). Afectan por igual a ambos sexos, con una edad media de 60-80 años y el 90 % se localizan en sigma. Por definición, su tamaño es superior a 4 cm, habitualmente entre 4-9 cm y en un pequeño número de casos superan los 25 cm (3).

Clínicamente pueden ser asintomáticos y aparecer como un hallazgo incidental. En los sintomáticos, la principal manifestación es el dolor abdominal o la presencia de masa abdominal (10 %). Un 10-19 % aparecen en forma de abdomen agudo secundario a perforación, vólvulo, isquemia focal u obstrucción de intestino delgado, con una mortalidad del 5 %. El riesgo asociado de adenocarcinoma es del 2 % (2).

La radiografía simple muestra una imagen aérea, redonda u ovalada, de paredes lisas y regulares, típicamente en los cuadrantes izquierdos del abdomen. El 25 % de los casos presenta un nivel hidro-aéreo. La pared puede aparecer calcificada debido a cambios inflamatorios crónicos.

El enema con bario evidencia la comunicación con la luz del colon mediante la opacificación del divertículo hasta en un 60 % de los casos. El gold estándar es el TC, sobre todo con las técnicas actuales de colono-TC y reconstrucción 3D, mostrando el grosor de la pared, la existencia de cambios inflamatorios circundantes y la comunicación con la luz colónica en la mayoría de los casos (4). Es también útil para demostrar gas extraluminal si se ha producido la perforación del divertículo. Se debe realizar el diagnóstico diferencial con otras entidades que se presentan como una gran cavidad llena de aire:

- Vólvulo de sigma o ciego: en ambos casos se reconoce la haustración de la pared. Asocia dilatación de colon descendente.
- Divertículo duodenal gigante: localizado en el hemiabdomen derecho.



Figura 1. Radiografía simple de abdomen: Imágenes ovaladas con nivel hidroaéreo en cuadrantes izquierdos.



Figura 2. TC abdominopélvico: Engrosamiento concéntrico en pared del colon izquierdo en la transición sigma-colon descendente con presencia de dos formaciones compatibles con divertículos con aumento de densidad de la grasa del meso y escasa cantidad de líquido alrededor.

- Divertículo de Meckel: suele localizarse próximo al íleon terminal. Es más habitual en niños pequeños.
- Quiste de duplicación entérica, absceso, colecistitis enfisematosa, tumor necrosado, etc.

El tratamiento debe ser quirúrgico, incluso en casos asintomáticos, debido al riesgo de complicaciones. El procedimiento de elección es la sigmoidectomía con anastomosis primaria termino-terminal, por vía abierta o laparoscópica (4). En casos de abdomen agudo puede ser necesaria una resección en dos tiempos con colostomía temporal (Hartmann).

BIBLIOGRAFÍA

1. Abou-Nukta F, Bakhos C, Ikekpeazu N, Ciardiello K: Ruptured giant colonic diverticulum. *Am Surg* 2006; 72:288.
2. Mohammad A, Ben-Nakhi AM, Khoursheed, M: Giant sigmoid diverticulum: a case report. *Med Princ Pract* 2009; 18: 70-72.
3. Steenvoorde P, Vogelaar FJ, Oskam J, Tollenaar RAEM: Giant colonic diverticula. Review of diagnostic and therapeutic options. *Dig Surg* 2004; 21: 1-6.

4. Zeina AR, Nachtigal A, Matter I, Benjaminov O, Abu-Gazala M, Mahamid A, et al. Giant colon diverticulum: clinical and imaging findings in 17 patients with emphasis on CT criteria. *Clin Imaging*. 2013 Jan 8. [En prensa].
5. Collin JE, Atwal GSS, Dunn WK, Acheson AG: Laparoscopic-assisted resection of a giant colonic diverticulum: a case report. *Journal of Medical Case Report* 2009; 3: 70-75.

34

Cirugía cardíaca mínimamente invasiva (*Heart Port*): una serie de castróficas desdichas

AUTOR:

Máximo Torres Ganfornina

MIR 3 año de Anestesiología y Reanimación.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Torres Ganfornina, M. - Moya Sánchez, J. - Pérez Copete, J.
March Salas, M. - Bixquert Genovés, D.**

RESUMEN

La cirugía valvular mitral y/o tricúspide de mínimo acceso (*Heart Port*) es en la actualidad, una técnica que puede desarrollarse con una morbimortalidad semejante a la técnica convencional con disminución del traumatismo quirúrgico, que se asocia a una disminución del dolor postoperatorio y de la estancia.

El oxigenador de membrana extracorpórea (ECMO) venovenoso proporciona soporte respiratorio en pacientes con insuficiencia respiratoria aguda grave potencialmente reversible. Permite un "reposo" pulmonar sin someter al pulmón a elevadas concentraciones de oxígeno, ni tampoco a volúmenes corrientes, presiones en vía aérea o PEEP elevadas.

Palabras clave: ECMO, respiratory distress syndrome, minimally invasive surgical procedures.

CASO CLÍNICO

Mujer de 55 años intervenida de forma programada para sustitución valvular mitral y anuloplastia tricuspídea. Como antecedentes personales destaca fibrilación auricular (FA) secundaria a valvulopatía mitral reumática e insuficiencia tricuspídea.

Se realiza intubación endotraqueal con tubo de doble luz para ventilación unipulmonar comprobado con fibrobroncoscopio y canulación de vena yugular interna derecha para drenaje venoso extracorpóreo mediante control ecográfico. La cirugía *Heart Port* se lleva a cabo mediante abordaje por minitoracotomía anterior derecha. Se realiza sustitución valvular mitral por prótesis mecánica y anuloplastia tricuspídea con buen funcionamiento objetivado mediante ETE. Durante la cirugía no se destacan incidencias.

Durante su evolución en UCI en los primeros días postoperatorios la paciente presenta mala situación clínica con tendencia a la hipotensión que se corrige con noradrenalina y transfusión de hemoderivados por anemia; además coincide con empeoramiento de derrame pleural derecho en radiografía de tórax por lo que se realiza TAC que objetiva hemotórax derecho y laceración traqueal en pared posterior a 5cm de carina (Fig. 1). Se contacta con cirujanos cardíacos y torácicos que deciden actitud expectante.



Figura 1. Laceración traqueal objetivada por fibrobroncoscopia.



Figura 2. Infiltrados pulmonares bilaterales sugestivos de SDRA.

Al 3º día postoperatorio sufre deterioro con insuficiencia respiratoria e infiltrados radiológicos bilaterales (Fig. 2). Ante la sospecha de síndrome de distress respiratorio del adulto (SDRA) grave secundario a CEC (*Heartport*) se indica implantación de oxigenador de membrana extracorpórea (ECMO) veno-veno bifemoral (Fig. 3).

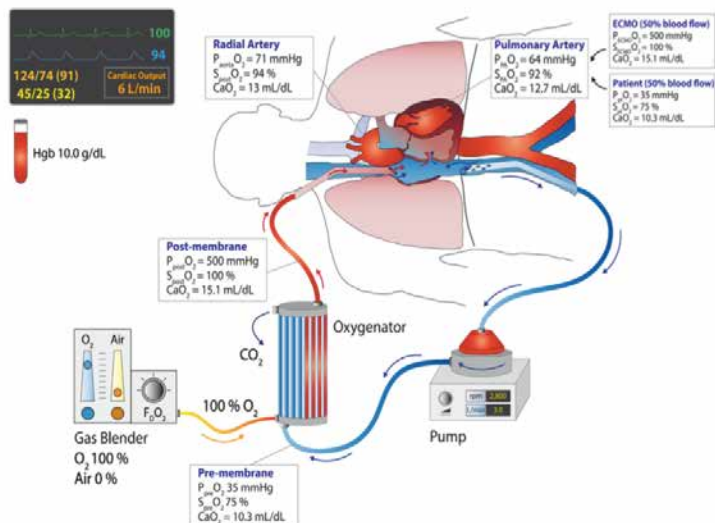
Para favorecer la resolución de la lesión traqueal se procede bajo fibrobroncoscopia a dejar el tubo a 1 cm de la carina, situando el neumo justo por debajo de la lesión quedando ésta aislada.

El 11º día de ingreso la paciente comienza con episodio de desaturación, hipotensión arterial, aumento de lactato a 7,5 y aumento de presiones premembrana. Mediante radiografía de tórax se confirma neumotórax izquierdo a tensión que se drena colocando tubo de tórax.

Al disminuir $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2$ de ECMO se realiza cambio de membrana sufriendo la paciente una parada respiratoria con repercusión hemodinámica durante el proceso.

Se decide realizar traqueostomía percutánea por días prolongados de intubación para mejorar ventilación y disminuir incidencia de infección. La traqueostomía es guiada por fibrobroncoscopia para disminuir complicaciones dada la lesión traqueal existente en resolución.

Se inicia terapia con hemodiafiltración por oliguria y fallo renal conectando hemofiltro al circuito del ECMO, que va mejorando progresivamente hasta su retirada a causa de coagulación del circuito (Fig. 4).



$$CaO_2 \text{ (mL/dL)} = [\text{Hgb (g/dL)} \times SO_2 \text{ (\%)} / 100 \times 1.36 \text{ (mL/g)}] + [0.003 \text{ (mL/dL)} \times PO_2 \text{ (mmHg)}]$$

Severe ARDS patient on Venovenous ECMO

- Minimal oxygenation in the native lungs
- 50% of native blood flow diverted into the ECMO system
- Femoral-Jugular Cannulation

Figura 3. ECMO veno-venoso.

La anticoagulación se suspende hasta en 3 ocasiones debido a episodios de sangrado activo pulmonares donde se objetivó coágulo en bronquio izquierdo. Tras varios episodios sépticos, se aislaron en cultivos: *Stenotrophomonas maltophilia*, *Candida tropicalis* y *Klebsiella* productora de BLEE que son tratados mediante varios ciclos antibióticos. Tras varios intentos de destete de ECMO disminuyendo FiO_2 a 0,21 a 4.000 rpm (3,7 l/min) y manteniendo buenos niveles gasométricos se pudo retirar ECMO el 49º día de ingreso acumulando un total de 47 días con terapia de oxigenación extracorpórea.



Figura 4. Hemofiltro conectado al circuito de ECMO.

Actualmente la paciente se encuentra traqueostomizada, alternando horas de

Tabla 1
Escala de Murray

Lung Injury Score- Murray Score Adapted from Murray JF, Matthay MA, Luce JM, Flick MR. An expanded definition of the adult respiratory distress syndrome. The American review of respiratory disease. 1988; 138 (3):720-3.

1-Chest X-Ray (Quadrants of alveolar consolidation)	
No alveolar consolidation	0
1 quadrant	1
2 quadrant	2
3 quadrant	3
All 4 quadrants	4
2-Hypoxemia (PaO₂/FiO₂)	
≥300 mmHg	0
225-299 mmHg	1
175-224 mmHg	2
100-174 mmHg	3
<100 mmHg	4
3-PEEP (cm H₂O)	
PEEP ≤ 5	0
PEEP 6-8	1
PEEP 9-11	2
PEEP 12-14	3
PEEP ≥ 15	4
4-Respiratory Compliance (mL/cm H₂O)	
≥80	0
60-79	1
40-59	2
20-39	3
≤19	4

The score is obtained by addition of the individual components.

0 = no lung injury; 1-2.5 mild to moderate injury; >2.5 severe injury.

oxigenoterapia en T con ventilación mecánica en presión soporte, con una miopatía del paciente crítico y levantándose al sillón.

JUSTIFICACIÓN Y DISCUSIÓN

La Organización de Soporte Vital Extracorpóreo (ELSO) sugiere que la implantación del ECMO veno-venoso debe considerarse cuando la mortalidad esperada es ≤50 % y que su empleo está claramente indicado cuando dicha mortalidad es ≤80 %. Una relación PaO₂/FiO₂<150, cuando se emplea una FiO₂> 90 %, o una puntuación

en la escala de Murray (Tabla 1) entre 2 y 3, se asocian a una mortalidad del 50 %, mientras que una relación $\text{PaO}_2/\text{FiO}_2 < 100$ cuando se emplea una $\text{FiO}_2 > 90 \%$, o una puntuación en la escala de Murray entre 3 y 4, se asocian a una mortalidad superior al 90 %, pese a un manejo óptimo de la ventilación .

Actualmente está en marcha un ensayo aleatorizado internacional, conocido como EOLIA, que pretende comparar el impacto del ECMO sobre la morbilidad y mortalidad en el SDRA mediante inicio precoz de ECMO veno-venoso frente a la ventilación de protección pulmonar.

La laceración traqueal postintubación es una complicación muy poco frecuente que ocurre en 1:20.000 intubaciones. Se relaciona más con intubaciones selectivas con sondas de doble luz. El manejo de la rotura traqueal está basado en revisiones y series de casos pues no hay estudios y algoritmos con evidencia .

Actualmente dependiendo del tamaño y localización de la lesión se intenta siempre que sea posible un tratamiento conservador, aislando el defecto traqueal para favorecer la cicatrización tal y como se hizo en este .

Cabe destacar la supervivencia de la paciente tras 47 días con ECMO tras complicaciones renales, hemorrágicas, infecciosas y pulmonares además de la resolución de la lesión traqueal mediante tratamiento conservador, todo ello gracias a una labor multidisciplinar.

BIBLIOGRAFÍA

1. López-Gude MJ, García-Sáez D, Forteza-Gil A, et al. Papel actual de la técnica de acceso Heart Port en la cirugía valvular. *Cir Cardiovasc*. 2010;17(4):345-50.
2. ELSO.org [Internet]. Guidelines for Adult Respiratory Failure. Versión 1.3 [actualizado Dic 2013; citado 27 dic 2016]. Disponible en : <https://www.elseo.org/Portals/0/IGD/Archive/FileManager/989d4d4d14cusersshyerdocumentselsoguidelinesforadultrespiratoryfailure1.3.pdf>
3. Murray JF, Matthay MA, Luce JM, Flick MR. An expanded definition of the adult respiratory distress syndrome. *Am Rev Respir Dis*. 1988; 138(3):720-723.
4. Singh S, Gurney S. Management of post-intubation tracheal membrane ruptures: A practical approach. *Indian J Crit Care Med*. 2013; 17(2): 99-103.
5. Ramos R, Moya J, Morera R, et al. Rotura traqueal iatrogénica por intubación orotraqueal. *Cir Esp*. 2006; 80(1): 46-48.

35

Tako-tsubo invertido secundario a feocromocitoma: un diagnóstico de urgencia

AUTOR:

Elena González Sánchez-Migallón
MIR Cirugía General y del Aparato Digestivo.
Hospital General Universitario "JM Morales Meseguer". Murcia (España)

AUTORES:

Fernando Sotos Solano - Emilio Sánchez Navarro - Joana Miguel Perelló
Benito Flores Pastor - Enrique Pellicer Franco

RESUMEN

El feocromocitoma es un tumor raro, productor de catecolaminas que, en ocasiones, puede debutar con afectación cardíaca. El síndrome de Tako-tsubo es una miocardiopatía transitoria que se caracteriza típicamente por hipocinesia de los segmentos basales del ventrículo izquierdo e hipercinesia del ápex. Presentamos el caso de una mujer de 21 años con hipercinesia de los segmentos basales y acinesia de los apicales (Tako-tsubo invertido) secundario a feocromocitoma no conocido.

Palabras clave: Feocromocitoma, takotsubocardiomiopatía, catecolaminas.

INTRODUCCIÓN

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino raro derivado de las células cromafines de la médula adrenal y se diagnostica hasta en el 0,1-1% de los pacientes hipertensos. La afectación cardíaca es inusual y cuando se presenta, aparece en forma de arritmia, isquemia o fallo cardíaco congestivo(1). Presentamos el caso de una mujer de 21 años con acinesia de los segmentos basales del ventrículo izquierdo e hipercinesia apical, conocida esta miocardiopatía como tako-tsubo invertido (2).

CASO CLÍNICO

Mujer de 21 años que acude al Servicio de Urgencias por dolor torácico opresivo de reposo, no irradiado acompañado de disnea y diaforesis, de una hora de evolución. Entre sus antecedentes destaca un estudio por cardiología hace 4 años por episodios de palpitaciones y síncope, con ecocardiografía y Holter normales.

A su llegada presenta tensión arterial de 145/80mmHg, frecuencia cardíaca de 80lpm, saturación de oxígeno del 100%. En la analítica destaca pH 7.32, CO₃H 18, lactato 6.6mmol/L, K 2.4mEq/L, 21.000 leucocitos con desviación izquierda, troponinas no elevadas. En el electrocardiograma se aprecia elevación del segmento ST de 2 mm en avR y descenso de 3 mm en DII, DIII, avF. Se realiza ecografía transtorácica en la que se evidencia dilatación leve del ventrículo izquierdo, con acinesia de segmentos basales e hipercinesia de los apicales, compatible con Tako-tsubo invertido.

Con el diagnóstico de sospecha de SCASEST, se inicia tratamiento con nitritos, AAS, clopidogrel, enoxaparina y oxigenoterapia, pero ante TA de 90/60, se decide suspender perfusión de nitritos. Se realiza angiografía urgente en la que no se evidencia ninguna lesión en los vasos coronarios.

La paciente continúa empeorando con TA 77/45. Se repite ecocardiografía objetivando FE de VI 20% y se inicia perfusión de noradrenalina a 0.4 mcg/Kg/min y dobutamina a 3 mcg/Kg/min, consiguiendo cifras de TAS de 120 mmHg y diuresis eficaz.

A las 24 horas, recurre la clínica de dolor torácico junto con cifras transitoriamente elevadas de tensión arterial. En este contexto se realiza angio-TC donde se descarta patología aórtica aguda, y se informa de masa suprarrenal derecha sugestiva de feocromocitoma (Figura 1). Se suspende progresivamente el apoyo vasoactivo y se inicia tratamiento con alfa y betabloqueantes a dosis bajas con buen control de la tensión arterial. Posteriormente, un análisis de metanefrinas en orina confirma el diagnóstico. Tras una preparación preoperatoria adecuada, se realiza suprarrenalectomía derecha por vía laparoscópica con estabilidad hemodinámica durante la intervención (Figura



Figura 1. Imágenes de TC en las que se muestra masa suprarenal, corte axial (izquierda) y sagital (derecha).

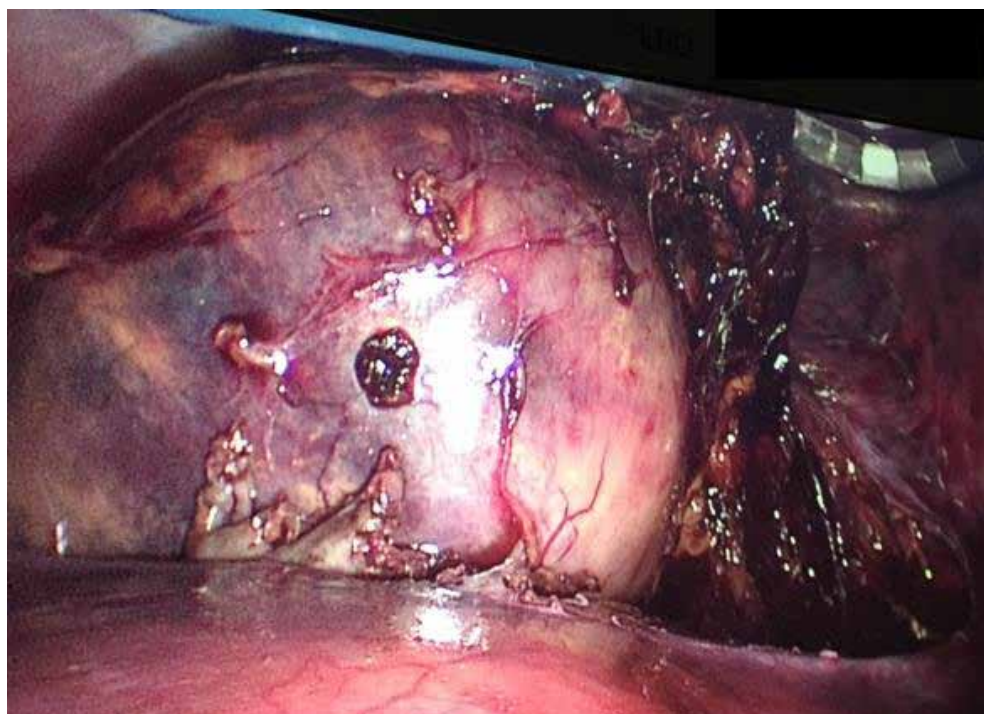


Figura 2. Fotografía intraoperatoria (suprarenalectomía laparoscópica) en la que se muestra tumor suprarenal.

2). Tras un periodo postoperatorio sin incidencias, es alta al 5º día, quedando desde entonces asintomática. La anatomía patológica de la pieza quirúrgica confirmó el diagnóstico.

DISCUSIÓN

El feocromocitoma es un tumor neuroendocrino poco frecuente que se caracteriza por la secreción de catecolaminas, principalmente noradrenalina y adrenalina. Su incidencia es de 0,8/100.000 habitantes/año y con frecuencia aparece entre la 4ª y 5ª décadas de la vida, afectando a ambos sexos por igual.

La mayoría de síntomas y signos son derivados de la secreción de catecolaminas. La triada clásica consiste en taquicardia, sudoración y paroxismos de cefalea. Sin embargo, la hipertensión arterial es el signo más frecuente (90 %). Hasta la mitad de los pacientes presentan HTA persistente y en el 25-40 % de los casos la HTA es paroxística. También han sido descritas alteraciones cardíacas como la miocardiopatía hipertrófica/dilatada y miocarditis siendo más infrecuente la miocardiopatía inducida por estrés, como es el caso de nuestra paciente (1,3).

La cardiomiopatía por estrés, también llamada síndrome de Tako-tsubo, consiste en la disfunción sistólica regional transitoria del ventrículo izquierdo en ausencia de enfermedad coronaria obstructiva demostrada mediante angiografía. En la mayoría de casos, la alteración de la movilidad regional de la pared se extiende más allá del territorio perfundido por una sola arteria coronaria. Típicamente aparece discinesia apical del ventrículo izquierdo con hiperquinesia de las paredes basales (4-6).

En nuestra paciente, los segmentos basales se encontraban deprimidos con contractilidad normal de los apicales, por lo que estamos ante un caso de síndrome de Tako-Tsubo invertido (2).

El inicio de la cardiomiopatía por estrés suele estar desencadenado por un intenso estrés emocional o físico y su presentación clínica es indistinguible a la de un síndrome coronario agudo. Es mucho más común en mujeres que en hombres y ocurre predominantemente en adultos mayores (7)265.

Entre los criterios para el diagnóstico de la miocardiopatía por estrés publicados por la Mayo Clinic se incluye descartar el feocromocitoma como causa desencadenante de esta patología (8,9).

Para este fin, se realiza la determinación de metanefrinas fraccionadas y catecolaminas en orina (preferiblemente, orina de 24 horas), con una sensibilidad y especificidad que oscila en torno al 98%. El resultado se considera positivo cuando se obtienen niveles dos veces por encima del límite superior de la normalidad (3).

En cuanto al tratamiento, la cardiomiopatía por estrés es generalmente un trastorno transitorio que requiere tratamiento de soporte. El tratamiento conservador y la resolución del estrés físico o emocional usualmente resultan en la resolución rápida de los síntomas. Sin embargo, algunos pacientes desarrollan complicaciones agudas tales como insuficiencia cardíaca aguda y shock que requieren terapia intensiva. En estos casos en los que existe hipotensión secundaria a la disfunción sistólica del ventrículo izquierdo, puede ser necesaria la terapia inotrópica (por ejemplo, dobutamina o dopamina) como medida temporizadora y debe interrumpirse si existe obstrucción del tracto de salida del ventrículo izquierdo (5,10).

El tratamiento del feocromocitoma es quirúrgico, siendo la intervención de elección la adrenalectomía laparoscópica. Previo a la intervención, será imprescindible la administración de alfa y betabloqueantes durante un tiempo mínimo de 15 días (1,3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Bernal, C; Alcazar J. Feocromocitoma: presentación clínica. Diagnóstico y tratamiento. *Hipertensión*. 2006; 23(6): 173-83.
2. Naderi N, Amin A, Setayesh A, Pouraliakbar H, Mozaffari K, Maleki M. Pheochromocytoma-induced reverse tako-tsubo with rapid recovery of left ventricular function. *Cardiol J*. 2012; 19(5): 527-31.
3. Lenders JWM, Duh Q-Y, Eisenhofer G, Gimenez-Roqueplo A-P, Grebe SKG, Murad MH, et al. Pheochromocytoma and Paraganglioma: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline. *J Clin Endocrinol Metab*. 2014; 99(6): 1915-42.
4. Akashi YJ, Goldstein DS, Barbaro G, Ueyama T. Takotsubo cardiomyopathy: a new form of acute, reversible heart failure. *Circulation*. 2008; 118(25): 2754-62.
5. Templin C, Ghadri JR, Diekmann J, Napp LC, Bataiosu DR, Jaguszewski M, et al. Clinical Features and Outcomes of Takotsubo (Stress) Cardiomyopathy. *N Engl J Med*. 2015; 373(10): 929-38.
6. Gianni M, Dentali F, Grandi AM, Sumner G, Hiralal R, Lonn E. Apical ballooning syndrome or takotsubo cardiomyopathy: a systematic review. *Eur Heart J*. 2006 Jul; 27(13): 1523-9.
7. Kurowski V, Kaiser A, von Hof K, Killermann DP, Mayer B, Hartmann F, et al. Apical and midventricular transient left ventricular dysfunction syndrome (tako-tsubo cardiomyopathy): frequency, mechanisms, and prognosis. *Chest*. 2007; 132(3): 809-16.
8. Prasad A, Lerman A, Rihal CS. Apical ballooning syndrome (Tako-Tsubo or stress cardiomyopathy): a mimic of acute myocardial infarction. *Am Heart J*. 2008; 155(3): 408-17.

9. Kudva YC, Sawka AM, Young WF. The Laboratory Diagnosis of Adrenal Pheochromocytoma: The Mayo Clinic Experience. *J Clin Endocrinol Metab.* 2003; 88(10): 4533-9.
10. Sharkey SW, Lesser JR, Zenovich AG, Maron MS, Lindberg J, Longe TF, et al. Acute and reversible cardiomyopathy provoked by stress in women from the United States. *Circulation.* 2005; 111(4): 472-9.

36

Linfoma nasal de alta agresividad. A proposito de un caso

AUTOR:

Dinis Paulo Antunes Da Silva
Otorrinolaringología.
Hospital General Universitario Santa Lucía. Cartagena

RESTO DE AUTORES:

Rubén Moreno-Arrones Tévar - Nathalie Fages Cárceles - Marina Andreu Gálvez
Alberto Guillén Martínez - Alicia Sánchez Martínez

RESUMEN

Se presenta un caso de un varón de 67 años, que acudió a consultas por inflamación del ala nasal izquierda, rinorrea purulenta e insuficiencia ventilatoria nasal izquierda de 2 meses de evolución, a pesar de tratamiento antibiótico prescrito en urgencias. A la exploración presentaba una tumoración ulcero-vegetante que ocluía la luz del vestíbulo nasal izquierdo y que sangraba con facilidad.

Se completó estudio con resonancia magnética (RM) donde se observaba una masa tumoral centrada en vestíbulo nasal izquierdo, con extensión a fosa nasal de ese lado y que infiltraba el hueso propio de la nariz izquierdo, apófisis nasal del maxilar izquierdo, cornete inferior izquierdo, lado izquierdo y anterior del tabique nasal, cruzando mínimamente la línea media.

Se realizó biopsia de la lesión con resultado de linfoma de célula NK/T extranodal, de tipo nasal. Se decidió tratamiento con quimioterapia y radioterapia coadyuvante.

Palabras clave: linfoma de célula NK/T extranodal, tipo nasal, radioterapia, quimioterapia.

INTRODUCCIÓN

El linfoma T/NK tipo nasal es un linfoma no Hodgkin, infrecuente, que afecta preferentemente a las fosas nasales y senos paranasales en forma de masa intranasal, con obstrucción nasal generalmente unilateral (sensación de taponamiento nasal, epistaxis, rinorrea purulenta y voz nasal) (1,7). Es una enfermedad de afectación predominantemente extraganglionar que presenta un curso clínico agresivo, con una pobre respuesta al tratamiento (1). Su etiología es desconocida, pero la presencia del virus Epstein-Barr es muy frecuente, lo que sugiere un papel etiopatogénico importante en su desarrollo (2). Representa menos de 15% de los linfomas no Hodgkin (3). Se observa mayormente en Asia y América del sur, afecta más frecuentemente a varones y presenta un pico máximo de incidencia en la quinta década de la vida (4) Su diagnóstico definitivo es anatomopatológico por medio de técnicas de hibridación *in situ*, llegando a la determinación de su inmunofenotipo (4,5).

CASO CLÍNICO

Varón de 67 años, con antecedentes de hipertensión arterial y diabetes mellitus tipo 2 con buen control farmacológico, que acude a consulta por persistencia de inflamación de ala nasal izquierda con celulitis asociada, rinorrea purulenta y insuficiencia respiratoria por fosa nasal izquierda de 2 meses de evolución a pesar de tratamiento antibiótico sistémico y tópico prescrito en urgencias hace un mes. A la exploración física se percibe enrojecimiento e inflamación de la piel del ala nasal izquierda y a la rinoscopia anterior se observa exudado purulento en fosa nasal izquierda. Tras aspirado se aprecia una tumoración ulcero vegetante que ocluye la luz del vestíbulo nasal izquierdo y que sangra con facilidad (Figura 1 y 2).

Se realiza una rinofibroendoscopia donde se aprecian los mismos hallazgos donde el crecimiento ulcerovegetante al ocluir la luz del vestíbulo nasal impide la progresión con fibroscopio.

Se complementa estudio con una RM (Figura 3): Se observa masa tumoral de 4,55 x 3,23 x 3,21 cm (AP x CC x T) de tamaño centrada en vestíbulo nasal izquierdo, con extensión a fosa nasal de ese lado. Infiltra el hueso propio de la nariz izquierdo, apófisis nasal del maxilar izquierdo, cornete inferior izquierdo, lado izquierdo y anterior del tabique nasal, cruzando mínimamente la línea media, en 1,23 cm de diámetro transversal. La lesión está en contacto directo con la cortical del hueso maxilar que está adelgazada y con edema en la medular ósea. No hay afectación del paladar blando. Tras el contraste muestra un realce intenso y restringe en difusión.

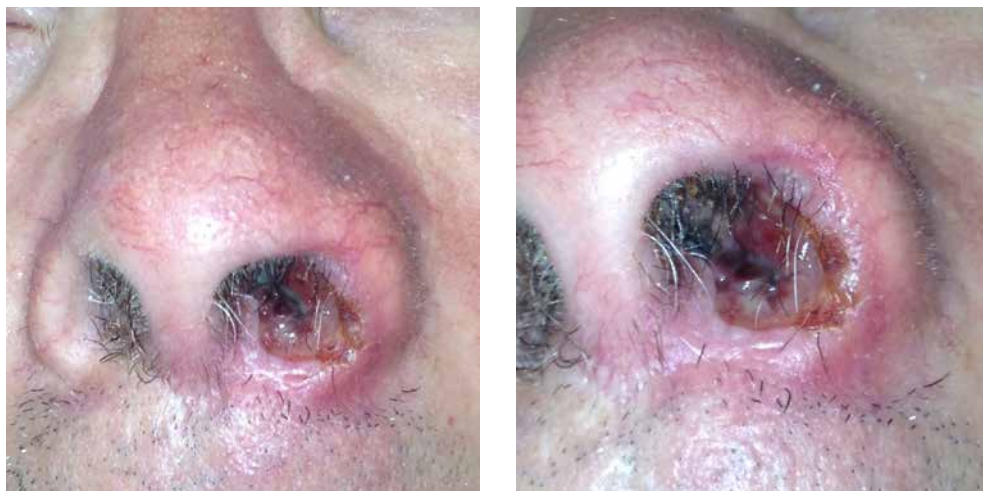


Figura 1 y 2. tumoración ulcero-vegetante, que ocluye la luz del vestíbulo nasal izquierdo, con celulitis asociada.

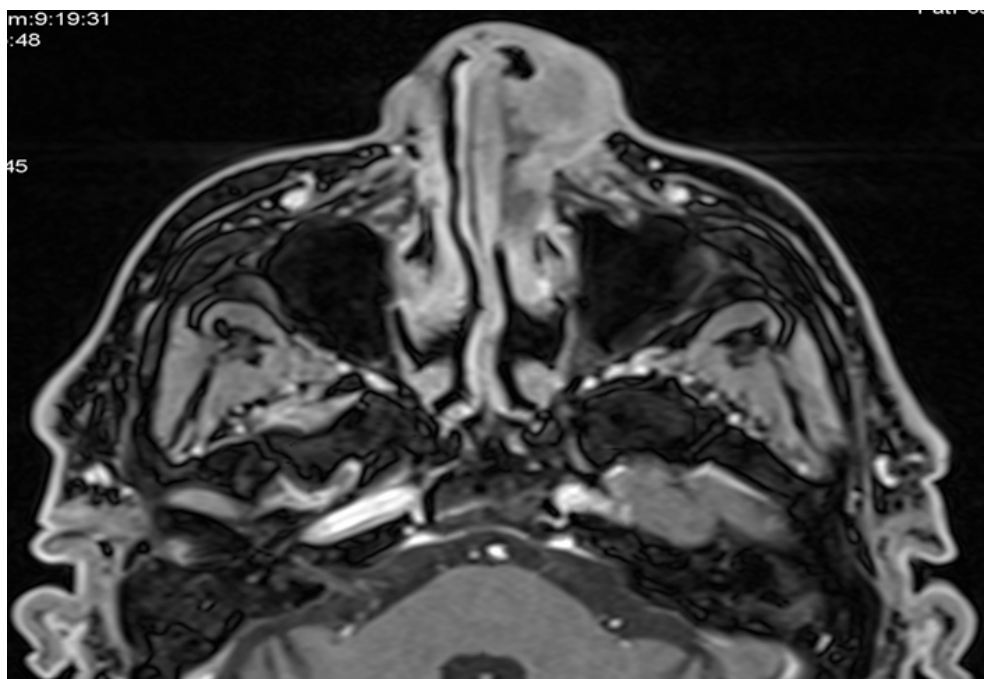


Figura 3. RM: se observa una masa tumoral centrada en vestibulo nasal izquierdo, con extensión a fosa nasal de ese lado. Infiltra el hueso propio de la nariz izquierdo, apófisis nasal del maxilar izquierdo, cornete inferior izquierdo, lado izquierdo y anterior del tabique nasal, cruzando mínimamente la línea media.

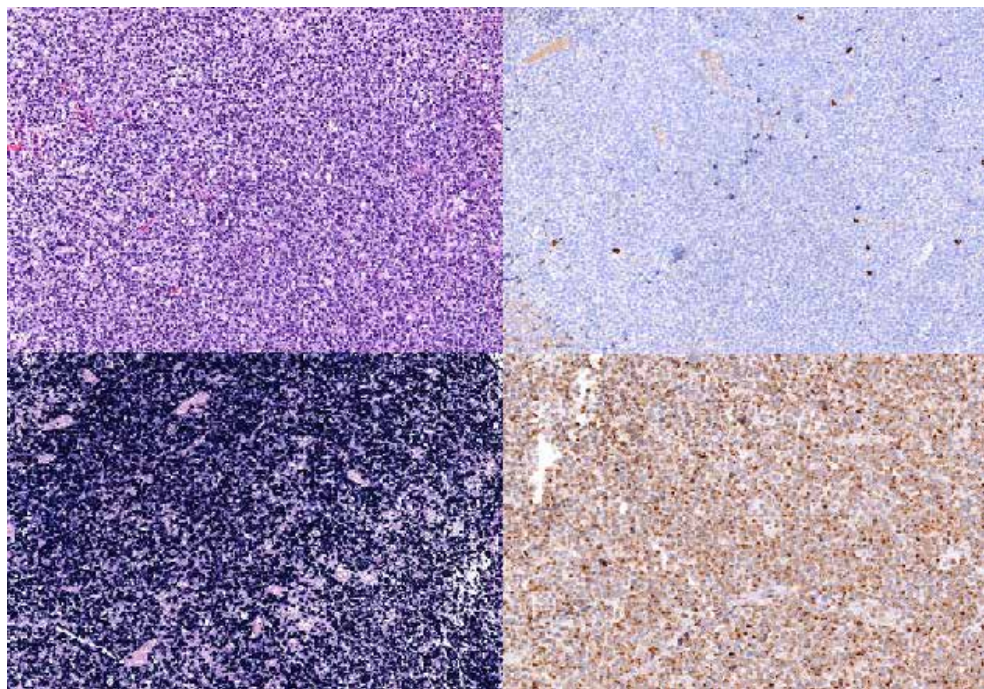


Figura 4. IHC, que resulta negativa para citoqueratinas (AE1/AE3) y CD20, y positiva para CD3, negativo para CD5 y CD8, débil para CD4, positivo para CD56, GranzimaB y TIA1; el Ki67 es muy alto (casi 100 %) y el p53 resulta positivo en un 60 %. La hibridación in situ para EBER es claramente positiva.

Se realiza biopsia nasal obteniéndose como diagnóstico anatomopatológico: linfoma de célula NK/T extranodal, de tipo nasal (Figura 4), por lo que se remite al paciente por interconsulta al servicio de Hematología que decide empezar tratamiento quimioterápico y radioterapia coayuvante.

DISCUSIÓN / CONCLUSIONES

El linfoma NK/T extraganglionar se suele dar en varones adultos (4). La localización más frecuente de afectación es el tracto aerodigestivo superior, siendo las fosas nasales las estructuras afectadas de manera habitual, en forma de masa intranasal, con obstrucción nasal generalmente unilateral (1,4) como es el caso del paciente que presentamos. Puede afectar mediante la extensión por contiguidad a las estructuras vecinas, como el paladar, los senos paranasales, la nasofaringe, orofaringe y las órbitas.

El diagnóstico de esta enfermedad viene dado por el estudio anatomopatológico que muestra un infiltrado difuso de células neoplásicas linfoides, con patrón angiocéntrico, angioinvasivo y angiodestructivo, con frecuentes figuras de mitosis, y una marcada apoptosis y necrosis coagulativa, debido a la invasión y oclusión de los vasos por las células neoplásicas (1,7). Las células neoplásicas pueden presentar una morfología muy variada. El inmunofenotipo de las células neoplásicas determinadas por técnica de inmunohistoquímica revela el siguiente patrón: CD2+/cCD3+CD56+ (7). Dos hechos característicos que ayudan al diagnóstico final es la presencia del genoma del VEB, y las moléculas o proteínas asociadas a los gránulos citotóxicos (1,2,4,5,7).

Es importante reconocer la existencia de linfomas de alta agresividad y clasificarlos adecuadamente debido a lo poco común de los casos. Tanto el otorrinolaringólogo como el patólogo deben tenerlos presentes, hacer un diagnóstico adecuado e iniciar un tratamiento específico rápidamente.

La radioterapia es el tratamiento de elección en enfermedad localizada y generalmente se combina con quimioterapia (4,7) Si los pacientes son manejados con quimioterapia inicialmente se recomienda el uso de radioterapia paliativa o coadyuvante, ya que el beneficio de ésta persiste aun después de la quimioterapia (4,7).

BIBLIOGRAFÍA

1. Cuadra-García I, Proulx GM, Wu CL. Sinonasal lymphoma: a clinico-pathologic analysis of 58 cases from the Massachusetts General Hospital. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 1356-67.
2. Ho FC, Srivastava G, Loke SL, et al. Presence of Epstein-Barr virus DNA in nasal lymphomas of B and "T" cell type. *Hematol Oncol* 1990; 8: 271-80.
3. Domínguez Espinosa, A.E.; Rubi Ojeda, U, Ortega Maldonado, P.: Linfoma cutáneo de células T/natural killer tipo nasal. *Piel (Barc)* 2010; 25: 78-80.
4. Verge González, J.C; Aguilar Conde, M.D.; Toledo Serrano, M.D.: De granuloma maligno de la línea media a linfoma T/NK nasal. Presentación de un caso clínico y actualización del tema. *O.R.L. Aragon'2011*; 14: 13-17.
5. Hmidi, M.; Kettani, M.; Elboukhari, A.; Touiheme, N.; Messary, A.: Sinonasal NK/T-cell lymphoma. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis* 2013; 130: 145-147.
6. García-Cosío M, Santon A, Mendez MC, Rivas C, Martín C, Bellas C. Nasopharyngeal /nasal type T/NK lymphomas: analysis of 14 cases and review of the literature. *Tumori* 2003; 89: 278-84.

7. P. Khosravi Shahi, V. M. Diaz Muñoz de la Espada: Linfoma T/NK extraganglionar tipo nasal: caso clínico y revisión de la literatura An. Med. Interna (Madrid) Vol. 22, N.º 12, pp. 597-600, 2005.

37

Síndrome de Paget-Schroetter. Un problema para un jugador de balonmano profesional

AUTOR:

Alberto Kramer-Ramos

Unidad de Medicina Familiar y Comunitaria. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia).
Centro de Salud de referencia Sangonera la Verde.

RESTO DE AUTORES:

Elena López Banet

Servicio de Radiología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia).

RESUMEN

El Síndrome de Paget-Schroetter (SPS) se engloba en las trombosis venosas profundas del miembro superior (TVPMS). Es una patología muy poco frecuente que suele afectar a personas jóvenes, sanas y relacionada con actividad deportiva donde predomina el trabajo de las extremidades superiores. Una grave complicación de esta patología es el síndrome posttrombótico (SPT), que puede suponer una grave limitación funcional en jóvenes previamente activos.

Desde Atención Primaria debemos dominar su sospecha clínica y derivación a Servicios Especializados y así iniciar tratamiento precoz, minimizando la aparición de complicaciones.

El tratamiento es controvertido pero los resultados reportados en las series publicadas, abogan por trombolisis local guiada por catéter y cirugía descompresiva precoz, mejorando la tasa de SPT frente al tratamiento anticoagulante convencional.

Presentamos el caso clínico de un joven deportista diagnosticado de SPS, rápida derivación a unidad especializada y tratamiento precoz permitió una magnífica evolución y poder reiniciar su actividad deportiva habitual.

Palabras clave: Síndrome de Paget-Schroetter, Trombosis venosa profunda de extremidad superior, balonmano, trombosis de esfuerzo.

Key words: Paget-Schroetter syndrome, upper extremity deep vein thrombosis, handball, effort thrombosis.

INTRODUCCIÓN

El síndrome de Paget-Schroetter (SPS) se engloba en las TVP del miembro superior de etiología primaria, junto a las idiopáticas. El foco lesivo se ubica en el espacio costoclavicular, donde la vena subclavia atraviesa un complejo entramado anatómico delimitado por la primera costilla, la clavícula, el ligamento costoclavicular y el músculo escaleno anterior. Cualquier disminución de este espacio conlleva al estrechamiento de dicha vena, siendo ésta propensa a esta patología.

En la Atención Primaria, como eslabón entre la primera consulta del paciente y el resto de especialidades médicas, es importante conocer su forma clínica de presentación. Generalmente se presenta como dolor sordo en la zona axilo-humeral, edema en la extremidad, cianosis local, fatiga del miembro y circulación colateral a nivel del hombro (signo de Urschel). Su principal etiología son los movimientos repetitivos de abducción forzada y retroversión del brazo que pueden inicialmente dañar la capa íntima del vaso, favoreciendo la aparición una superficie trombogénica, postulándose como el mecanismo lesivo del cuadro (1-2). Es por ello, que suceda en la extremidad superior dominante y en relación con actividades repetitivas de esfuerzo en dicha extremidad. El SPS supone el 30 % de los casos de TVP de miembros superiores y 1-4 % del total de TVP (3-4). Tiene una mayor prevalencia en varones, con edades comprendidas entre los 30 y los 40 años.

Una exploración física detalla y la ecografía doppler venosa son las primeras armas utilizadas cuando sospechamos el SPS (4,5). Ante alta sospecha clínica y estudio ecográfico normal, se recomienda realizar un TAC y/o una RNM, que nos ayudará a valorar variantes anatómicas en la salida del conducto torácico, posibles tumora-ciones y a confirmar el diagnóstico (7,8). A pesar de que la flebografía ofrece el diagnóstico definitivo, por su coste e invasividad, ha quedado relegada a un segundo plano (9).

En cuanto al tratamiento, no existen ensayos clínicos ni estudios prospectivos al respecto, de ahí que las recomendaciones son de baja evidencia científica. Los resultados de la serie de Urschel et al, con más de 600 pacientes con SPS, abogan por la fibrinólisis precoz seguida de cirugía descompresiva precoz, siempre que sean unidades con experiencia y con la logística necesaria. Con este manejo multidisciplinar consiguieron los mejores resultados en cuanto al SPT y sin complicaciones de embo-

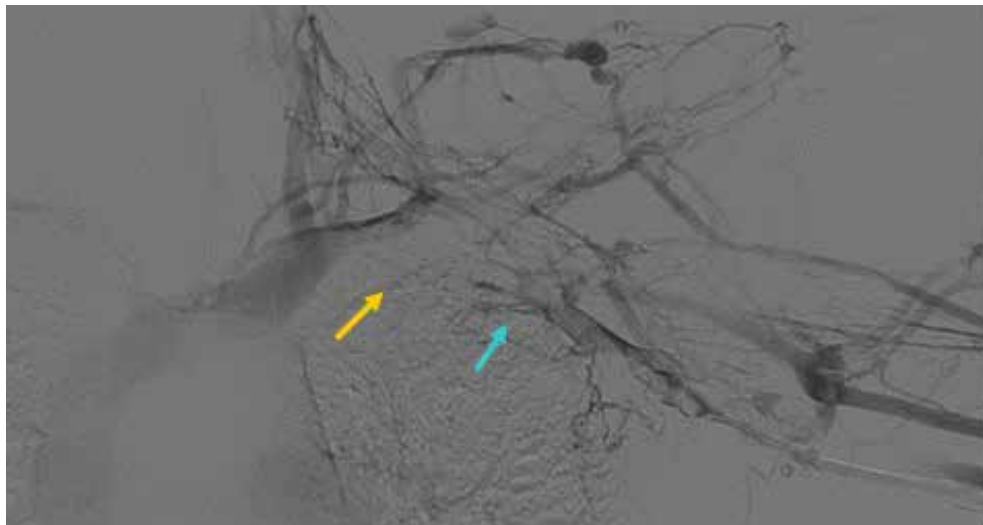


Figura 1. Flebografía de miembro superior izquierdo que demuestra ausencia de repleción de contraste de la vena subclavia compatible con trombosis completa (flecha amarilla), así como trombosis parcial de la vena axilar (flecha azul). Se aprecia extensa colateralidad venosa locorregional como signo de obstrucción hemodinámicamente significativa.

lia pulmonar ni fallecimientos (1,10). Las dudas que surgen siempre son si optar por un tratamiento conservador mediante la anticoagulación o de lo contrario, someter al paciente a un tratamiento más agresivo.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 23 años, zurdo, deportista profesional como jugador de balonmano en la Liga Asobal y que no presentaba ningún antecedente médico ni quirúrgico de interés, acude por presentar desde hacía 9 días, tumefacción del miembro superior izquierdo (MSI) que se inició a los pocos minutos del levantamiento de pesas en su entrenamiento diario, al mismo tiempo que visualizó la aparición de numerosos vasos a nivel del hombro. La tumefacción disminuía con el reposo pero no desaparecía por completo. El paciente niega disnea, dolor torácico u otra sintomatología.

Tras consulta con su Médico de Atención Primaria, y con la sospecha de TVP, se decide derivar al Servicio de Urgencias hospitalario. A su llegada la exploración física se caracterizaba por MSI ligeramente aumentado de tamaño, edematoso hasta los dedos, sin fovea y la presencia del signo de Urschel. El resto de la exploración física era anodina. Se le realizó una analítica, donde la bioquímica, el hemograma y la

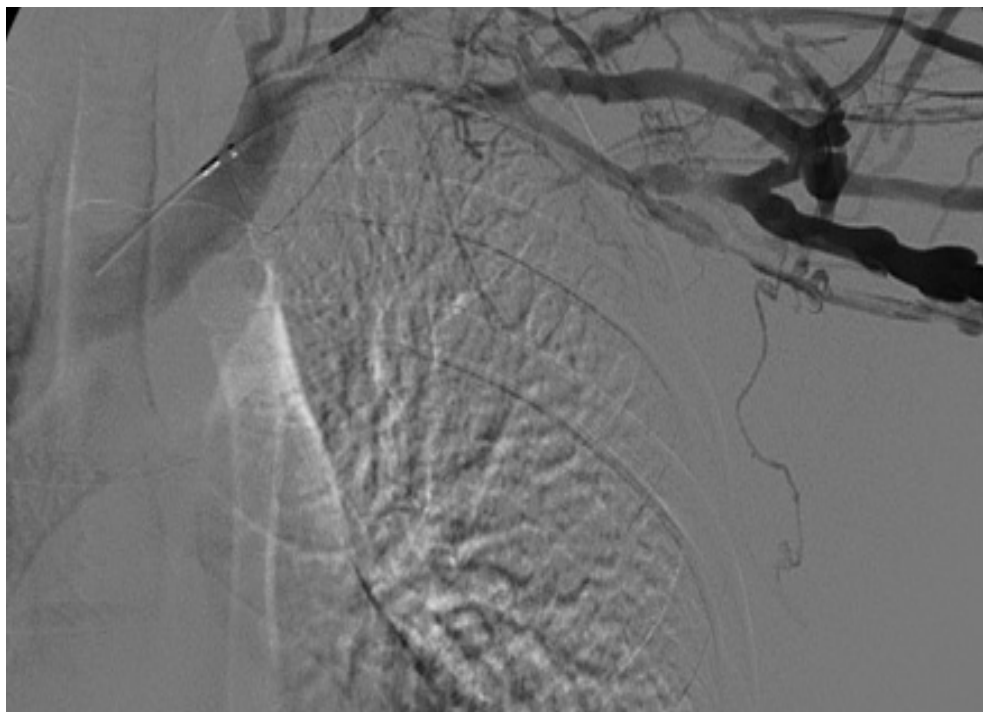


Figura 2. Flebografía de control 24 horas post-tratamiento fibrinolítico en la que persisten signos de trombosis venosa, sin cambios significativos con respecto a la flebografía pre-tratamiento.

coagulación básica fueron normales. Presentó un dímero D elevado de 2043 mg/DI (valor normal <500). Se le realizó una ecografía doppler de MSI que objetivó relleno parcial de la vena subclavia izquierda, en el tercio proximal, lo que sugiere trombosis parcial de la misma probablemente secundaria a hipertrofia muscular y compresión secundaria de la vena a este nivel. La vena yugular así como la vena axilar y humeral son permeables. Ante el diagnóstico de TVP de MSI se ingresó en la Unidad de Trombosis de nuestro hospital. En dicha unidad, ante la sospecha de un SPS se inició el protocolo de trombolisis local guiada con catéter realizada por el Servicio de Radiología Intervencionista. Se realizó flebografía MSI mediante abordaje de vena basilica izquierda observando trombosis parcial de la vena axilar y completa de subclavia, con profusa colateralidad que indica que el cuadro debe ser crónico (Figura 1), con episodio de reagudización en el momento actual. Se recanaliza el segmento trombosado y se coloca catéter de fibrinolisis multiperforado de 15 cm con buen resultado morfológico (Figura 2) y funcional. Se deja perfusión de Urokinasa dosis de 2.400.000 día y tras 36 horas se confirma escasa respuesta por lo que se suspende y se pasa a



Figura 3. Reconstrucción de TC con contraste con volumen rendering (VR). No se aprecian alteraciones anatómicas (disminución del espacio costo-clavicular izquierdo) que justifiquen el cuadro.

HBPM (Enoxaparina 160 mg/dl) sin complicaciones inmediatas. Se completó estudio con TAC dinámico que no detectó anomalías anatómicas estructurales en triángulo inter-escaleno, espacio costo-clavicular y retro-pectoral (Figura 3) con arteria subclaviana con calibre normal y venas subclavas pobremente visualizadas. Se valoró el caso con Cirugía Torácica, que tras objetivar ecografía de control con trombosis en tercio proximal de vena subclaviana izquierda, con repermeabilización distal y cambios post-plebíticos en venas subclaviana y axilar izquierdas (Figura 4), por lo que se decide cirugía descompresiva de estrecho torácico superior, que incluye escalenotomía y resección de primer arco costal izquierdo por vía axilar de Roos. Se realizó la cirugía 2 semanas después sin complicaciones, se mantuvo anticoagulación con HBPM durante un mes y a los 3 meses se realizó estudio de trombofilia que resultó negativo. El paciente a los 4 meses pudo volver a jugar al balonmano de forma profesional sin ningún tipo de incidencia en los 3 años de seguimiento posterior.

DISCUSIÓN

Balonmano, baloncesto, portero de fútbol, baseball, natación, waterpolo, piragüismo, musculación, tenis, boxeo, hockey, fútbol americano, rugby y un largo etcétera de trabajos laborales que impliquen trabajo repetitivo de miembro superior, favorecen la aparición del SPS.

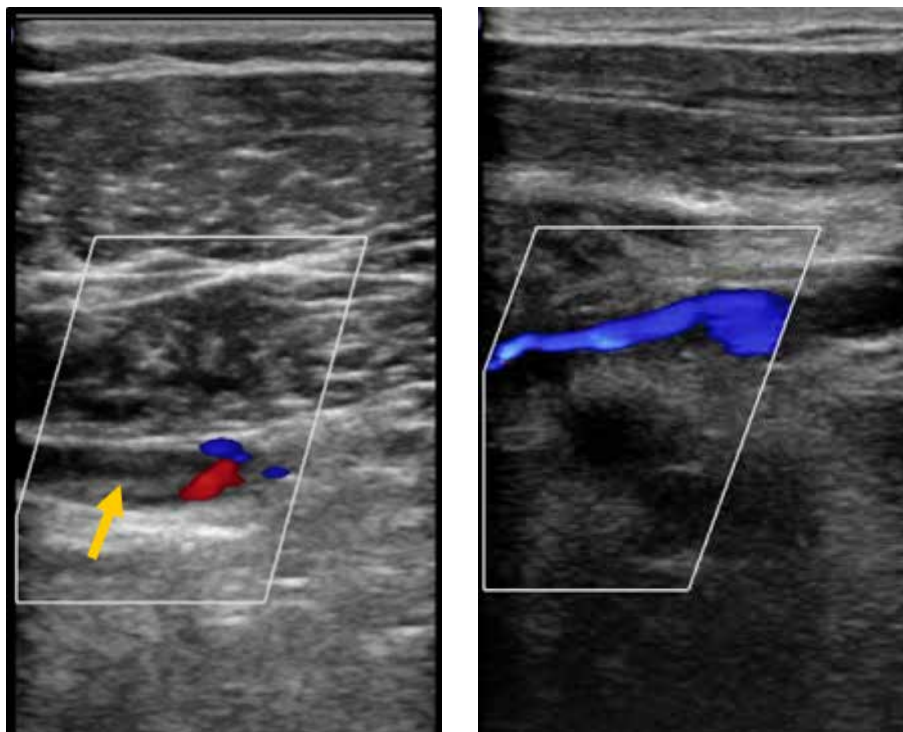


Figura 4. Ecografía Doppler venoso de miembro superior izquierdo 1 mes después del tratamiento fibrinolítico. Se aprecia ocupación por material ecogénico de la luz de la vena subclavia izquierda en su tercio proximal con ausencia de flujo Doppler color compatible con trombosis (flecha en a), con repermeabilización distal (flecha en b). Cambios postflebíticos en venas subclavia y axilar izquierdas.

A pesar de la posibilidad de aparición de falsos negativos promovidos por la presencia de circulación colateral periférica, la ecografía doppler presenta una especificidad diagnóstica del 96 %, y una especificidad del 97 % (2,6,7=). Hay que recordar que en pacientes con alta sospecha y con ecografía negativa se debe completar el estudio con otras pruebas de imagen, por la posibilidad de falsos negativos principalmente en las zonas subclaviculares, por la sombra acústica que dicho hueso provoca en los ultrasonidos.

Existe una gran controversia en cuanto al tratamiento. Las guías actuales recomiendan como tratamiento inicial la anticoagulación parenteral seguida de anticoagulación convencional un mínimo de 3 meses. Para aquellos pacientes con síntomas severos, con bajo riesgo de hemorragia, con sospecha SPS y en centros con experiencia recomiendan la trombolisis guiada con catéter, resección de la primera costilla e incluso, liberación escalénica (11). En un artículo sobre el manejo multidisciplinar del

SPS en una serie de 8 casos del HCUVA (Murcia), el Servicio de Corta Estancia concluyó que tras aplicar el protocolo establecido, ningún paciente había presentado complicaciones o recurrencias trombóticas hasta el momento. Solo uno presentó datos leves de SPT, pero continuó su vida laboral (12).

Las altas tasas de obstrucción venosa residual y sobre todo, los síntomas de congestión venosa persistentes, sin recidiva, están suponiendo un adiós al tratamiento anticoagulante en monoterapia. Al igual que el resto de TVPMS, no está exenta de complicaciones como son el síndrome posttrombótico, trombosis recurrente y, de manera más infrecuente, embolismo pulmonar (13).

En cuanto a la intervención, una búsqueda actualizada otorga mayor beneficio terapéutico a la combinación de trombolisis e intervención quirúrgica precoz, como se evidencia en otros estudios nacionales donde Vázquez Berges establece que un tratamiento completo con fibrinólisis efectiva y cirugía descompresiva con posterior anticoagulación ha supuesto un 76 % de pacientes asintomáticos o presencia de secuelas mínimas hasta la fecha (14).

CONCLUSIONES

El SPS es una patología poco frecuente, pero que suele afectar a gente joven. El perfil del individuo será un joven de entre 20-40 años, deportista o con actividad laboral que conlleve actividad reiterativa y forzada de los miembros superiores. Desde la Atención Primaria, debemos conocer sus síntomas, dominar la exploración y las pruebas permitidas a solicitar para no retrasar el diagnóstico. El manejo en unidades especializadas multidisciplinarias con trombolisis y cirugía descompresiva precoz está consiguiendo reducir la tasa de síndrome posttrombótico en esta variante de la enfermedad tromboembólica venosa.

BIBLIOGRAFÍA

1. Illig KA, Doyle AJ. A comprehensive review of Paget-Schroetter syndrome. *J Vasc Surg.* 2010; 51: 1538-47.
2. Herrera-Gomar M, Chávez N, Lizardi J. Enfermedad de Paget-Schroetter. *Médica sur-Foro académico del residente.* 2003; 10: 132-6.
3. Ferrer GM, Jara PL, Caballero EC, López VJ, Elías HT, Otero CR. Hipertensión pulmonar tromboembólica crónica debida a trombosis venosa profunda de miembro superior por síndrome del desfiladero torácico. *ArchBronconeumol.* 2012; 48: 61-3.

4. Tsekouras N, Comerota AJ. Current trends in the treatment of venous thoracic outlet syndrome: A comprehensive review. *IntervCardiol*. 2014; 6: 103-15.
5. Bailey CJ, Illig KA. Contemporary management of axillosubclavian vein thrombosis. *IntervCardiol*. 2013; 5: 453-63.
6. Czihal M, Hoffmann U. Upper extremity deep venous thrombosis. *VascMed*. 2011; 16: 191-202.
7. Engelberger R P, Nils K. Management of deep vein thrombosis of the upper extremity. *Circulation*. 2012; 126: 768-73.
8. Urschel HC, Maruf AR. Paget-Schröetter syndrome: what is the best management?. *Ann ThoracSurg*. 2000; 69: 1663-68.
9. Prandoni P, Polistena P, Bernardi E, Cogo A, Casara D, Veriato F, et al. Upper-extremity deep vein thrombosis. Risk factors, diagnosis and complications. *Arch Intern Med*. 1997; 157(1): 57-62.
10. Adelman MA, Stone DH, Riles TS, Lamparello PJ, Giangola G, Rosen R. A multidisciplinary approach to the treatment of Paget Schroetter syndrome, *Ann Vasc Surg*. 1997; 11: 149-54.
11. Antithrombotic therapy and prevention of thrombosis. 9th ed: American College of Chest Physicians. Evidence-based clinical practice guidelines. *Chest*. 2012; 144: 419-94. S75-475.
12. Rosa Salazar V, OtáloraValderramaSdel P, Hernández Contreras ME, García Pérez B, Arroyo Tristán Adel A, García Méndez Mdel M. Multidisciplinary management of Paget-Schroetter syndrome. A case series of eight patients. *Arch Bronconeumol*. 2015 Aug; 51(8): e41-3.
13. Shennib H, Hicle K, Bowles B. Axillary vein thrombosis induced by an increasingly popular oscillating dumbbell exercise device: a case report. *J Cardiothorac Surg*. 2015; 10: 73.
14. Vázquez Berges I, Marzo Álvarez AC, Rivera Rodríguez MI, Feijoo Cano C, Marco Luque MA. Tratamiento de la trombosis venosa de esfuerzo en el miembro superior. *Angiología*. 2011; 63(2): 51-58.

38

Oscurecimientos visuales transitorios como debut de neoplasia intracraneal

AUTORA:

Ana Palazón Cabanes
Oftalmología MIR 2.
Hospital General Universitario Reina Sofía.

RESTO DE AUTORES:

Eduardo Martínez Lerma - Begoña Palazón Cabanes
Patricia Ibarra Vilar - Miriam Pastor Montoro

RESUMEN

Mujer de 34 años que acude al servicio de Oftalmología refiriendo que desde hace un mes presenta episodios diarios transitorios de pérdida de visión de unos segundos de duración, sin otra sintomatología acompañante, con recuperación espontánea y completa de la visión. La mejor agudeza visual corregida era de 8/10 en ambos ojos (AO), sin alteración de los reflejos pupilares ni de la visión cromática. En el examen oftalmológico encontramos edema del nervio óptico completo, bilateral y simétrico, sin otros hallazgos de interés. Tampoco hay signos de focalidad neurológica. Se realizó una resonancia magnética nuclear (RMN) cerebral, descubriendo una lesión en cuerpo del ventrículo lateral izquierdo adherida al septum pellucidum, con obstrucción de los agujeros de Monro e hidrocefalia no comunicante secundaria. La paciente fue intervenida mediante craneotomía para exéresis y estudio anatomopatológico de la lesión, confirmando el diagnóstico de astrocitoma gigantocelular-subependimario.

Palabras clave: Hipertensión intracraneal, papiledema, pérdida de visión, tumor intracraneal.

INTRODUCCIÓN

El sistema nervioso central se encuentra ubicado en un continente rígido constituido por una duramadre poco elástica: la cavidad craneal y la columna vertebral. Debido a esta baja distensibilidad, un aumento del volumen de cualquiera de los componentes intracraneales (parénquima, líquido cefalorraquídeo o sangre) que exceda la capacidad de los sistemas de compensación, provocará un aumento de la presión intracraneal (PIC).

Se entiende por papiledema la elevación adquirida de los discos ópticos secundario a un aumento de la PIC. Para la aparición del papiledema es indispensable la elevación de la presión en el espacio subaracnoideo perióptico. En condiciones normales dicho espacio contiene poca cantidad de líquido cefalorraquídeo, y su capacidad de expansión para adaptarse a las oscilaciones de la presión hidrostática derivadas de los cambios posturales o maniobras de Valsalva es limitada. En caso de existir hipertensión intracraneal (HTIC), la vaina meníngea se distiende de manera gradual pero limitada, de manera que si el proceso evoluciona, aparece un compromiso de la vascularización de la región laminar. A esta situación se sobreañaden las fluctuaciones en la perfusión, que serán responsables inicialmente de los episodios de pérdida visual transitoria, y de la isquemia tisular progresiva que lleva a la atrofia de los axones con deterioro visual irreversible en estadios más avanzados (1).

La triada clásica de la HTIC consiste en cefalea, vómitos y papiledema, pudiendo aparecer en ocasiones síntomas y signos neurológicos asociados. La cefalea es el síntoma inicial más frecuente (90 %)(2). Afecta por sí sola al 57,1 % de los pacientes, frente a un 28,6 % con cefalea + afectación visual y a un 14,3 % con afectación visual aislada (3). En el papiledema incipiente y establecido la agudeza visual permanece inalterada a menos que la región macular se vea afectada por edema, hemorragias o exudados. La visión cromática y la función pupilar también van a estar conservadas. El síntoma visual más característico son los oscurecimientos visuales transitorios, presentes en el 70 % de los casos(2,4) y se corresponden con episodios transitorios de pérdida de visión monocular o binocular, de segundos de duración con posterior recuperación completa de la visión. La diplopía aparece hasta en un 30 % de los casos debido a paresia o parálisis del VI par craneal, y no puede considerarse un signo localizador (2,5).

CASO CLÍNICO

Mujer de 34 años que acude a consultas externas de Oftalmología refiriendo que, desde hace un mes aproximadamente y de manera casi diaria, presenta

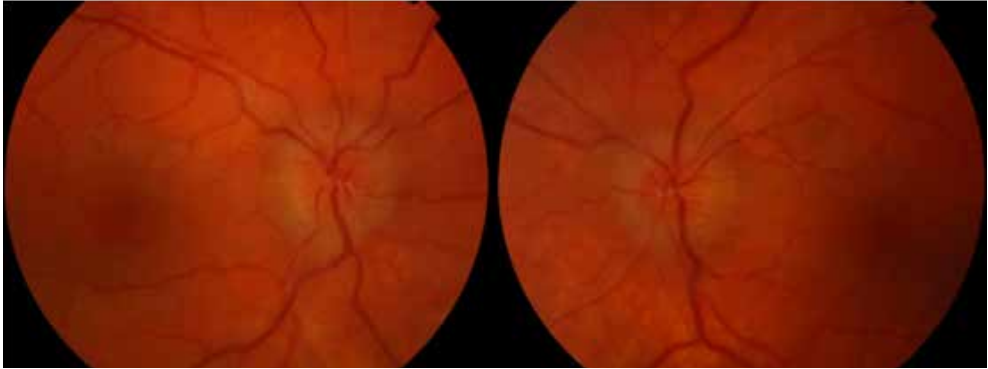


Figura 1. Retinografía. La imagen de la derecha corresponde al ojo derecho y la imagen de la izquierda corresponde al ojo izquierdo. Se observa edema de papila con borramiento de los bordes de la cabeza del nervio óptico en los 360°.

episodios transitorios de pérdida de visión, sin otra sintomatología acompañante, que se resuelven espontáneamente con recuperación total de la visión. Entre los antecedentes personales destaca una anterior gestación, con parto prematuro y fetopolimalformativo llevado a cabo mediante cesárea, miomas uterinos, hipertensión arterial e insuficiencia renal crónica, ambas detectadas durante el embarazo. A la exploración la paciente presentaba una mejor agudeza visual corregida de 8/10 en ambos ojos. La respuesta pupilar fotomotora directa y consensuada así como la visión cromática permanecían inalteradas. En el examen con lámpara de hendidura, la exploración del polo anterior resultó anodina y en el fondo de ojo se observó edema de la cabeza del nervio óptico completo, bilateral y simétrico en ambos ojos, sin otros hallazgos de interés (Figura 1). No se evidenciaron signos de focalidad neurológica en el momento de la exploración. Se realizó una resonancia magnética nuclear cerebral en la que se descubrió una lesión en el cuerpo del ventrículo lateral izquierdo adherida al septum pellucidum con dimensiones de 2,4 x 1,6 x 2 cm, con una intensidad de señal heterogénea y zonas quístico/necróticas que condicionaba un efecto masa sobre los agujeros de Monro con hidrocefalia no comunicante secundaria, compatible con proceso neoplásico (Figura 2). La paciente fue trasladada al servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca donde se realizó craneotomía y exéresis de la lesión. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de astrocitoma gigantocelular subependimario de grado I.

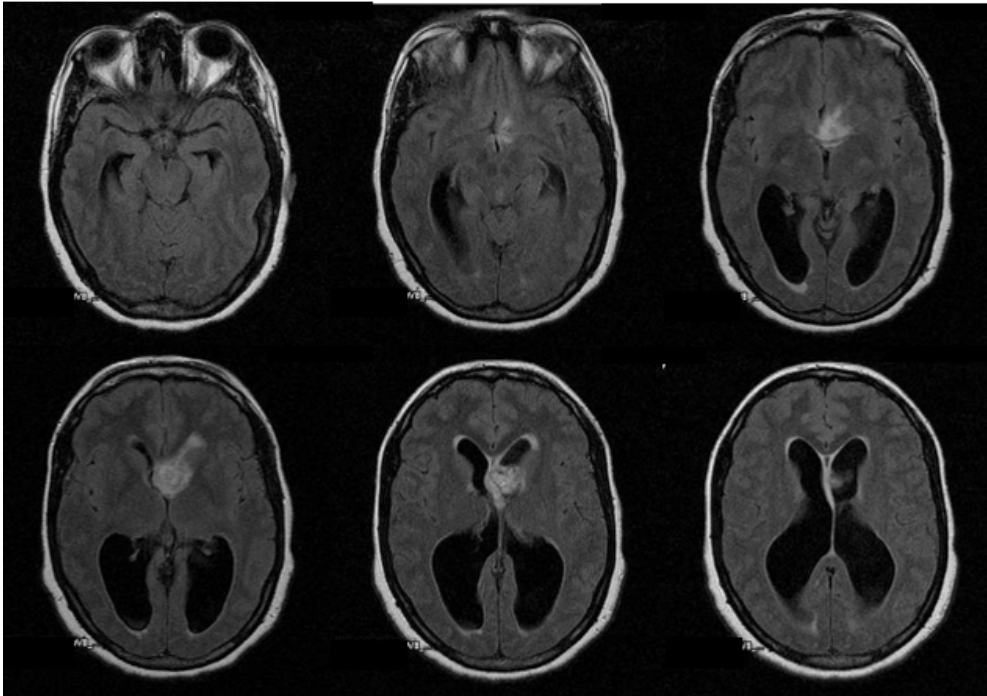


Figura 2. RMN cerebral: secuencia de cortes axiales. Se observa una tumoración en el cuerpo del ventrículo lateral izquierdo adherida al septum pellucidum con dimensiones de 2,4 x 1,6 x 2 cm, con una intensidad de señal heterogénea y zonas quístico/necróticas que condiciona un efecto masa sobre los agujeros de Monro, con hidrocefalia no comunicante secundaria.

DISCUSIÓN

El papiledema es el principal signo clínico de la HTIC y se engloba dentro de los criterios mayores para su diagnóstico, debiendo incluso considerar otras alternativas diagnósticas cuando la apariencia del disco óptico es normal (6). El papiledema suele ser bilateral y simétrico, aunque se ha descrito la presencia de papiledema unilateral o asimétrico en aproximadamente un 5 % de los casos (2). Esta entidad clínica debe ser diferenciada de las elevaciones adquiridas de la papila secundarias a otras etiologías (edema del disco óptico) y de las elevaciones congénitas (pseudopapiledema).

El papiledema no provoca disfunción visual hasta estadios avanzados. Sin embargo, se trata de una causa común de neuropatía óptica en la que a menudo subyace una causa grave, por lo que es importante una urgente evaluación y tratamiento. Las causas más comunes de HTIC son lesiones intracraneales, hipertensión intracraneal idiopática, hidrocefalia, trombosis de los senos venosos y meningitis (5). Por su par-

te, las neoplasias intracraneales causan papiledema en el 60-80 % de los casos, dependiendo de su localización, del tipo tumoral y de la velocidad de crecimiento. Este signo clínico acompaña con mayor frecuencia a las lesiones infratentoriales, generalmente por obstrucción del acueducto de Silvio, a las de bajo grado de malignidad o a las de crecimiento lento (7).

Discutimos la peculiar manifestación del cuadro clínico en nuestra paciente, la cual presentaba oscurecimientos visuales transitorios como única sintomatología, en ausencia de cefalea, recordando que la afectación visual aislada aparece en menos de un 15 % de los casos (3). En este caso, el mecanismo fisiopatológico de la HTIC subyacente era una hidrocefalia no comunicante secundaria a la obstrucción de los agujeros de Monro.

CONCLUSIÓN

El papiledema constituye una urgencia neurooftalmológica, por lo que el adecuado reconocimiento de este signo clínico es importante. En primer lugar, puede implicar la presencia de procesos intracraneales graves y, por otro lado, puede llevar a una pérdida de visión que derive en una ceguera irreversible si no se reconoce y se trata precozmente. Esta afección debe distinguirse, en su contexto clínico, de otras entidades adquiridas que cursan con una papila edematosa y que habitualmente sólo tienen repercusión oftalmológica, así como de otras anomalías congénitas papilares que por su aspecto oftalmoscópico sobreelevado se denominan pseudopapiledemas. Se debe hablar de papiledema exclusivamente cuando éste sea secundario a una HTIC.

BIBLIOGRAFÍA

1. Hayreh SS. Optic disc edema in raised intracranial pressure: VI. Associated visual disturbances and their pathogenesis. *Arch Ophthalmol* 1977; 95: 1566-79.
2. Bidot S, Bruce BB. Update on the diagnosis and treatment of idiopathic intracranial hypertension. *Semin Neurol* 2015; 35: 527-38.
3. Santos S, López del Val LF, Pascual LF et al. Pseudotumor cerebral. *Rev Neurol (Barcelona)* 2001; 33: 1106-11.
4. Schitmer CM, Hedges TR. Mechanisms of visual loss in papilledema. *Neurosurg Focus* 2007; 23 (5): E5.
5. González Y, Chang P, Zamora I, Hernández E. Papiledema. Un enfoque actualizado. *Revista electrónica de las Ciencias Médicas en Cienfuegos*. 2009; 7(3): 189-194.

6. Friedman DI, Liu GT, Digre KB. Revised diagnostic criteria for the pseudotumor cerebri syndrome in adults and children. *Neurology* 2013; 81(13): 1159-1165
7. Rigi M, Almarzouqi SJ, Morgan ML, Lee AG. Papilledema: epidemiology, etiology and clinical management. 2015; 7: 47-57.

39

Obstrucción intestinal y colectomía subtotal en paciente con esclerosis sistémica. Una manifestación poco frecuente

AUTORA:

Noelia Ibáñez

Residente de Cirugía General y Aparato Digestivo.
Servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Jesús Abrisqueta - Gloria Torres - Ana Delegido - Juan Luján - Pascual Parrilla

RESUMEN

Las manifestaciones de la esclerosis sistémica en el tracto gastrointestinal son frecuentes apareciendo hasta en el 50-90 % de los pacientes. Esta patología, puede afectar a todo el tubo digestivo aunque las localizaciones más habituales son esófago y estómago (hasta en un 70-90 % de los pacientes) siendo el reflujo gastroesofágico y la gastroparesia las manifestaciones más típicas. Sin embargo, el intestino grueso y el delgado también pueden verse afectados, tanto por las alteraciones en la vascularización que producen isquemia crónica como por los depósitos de colágeno, dando lugar esta combinación a zonas estenóticas que pueden cursar con cuadros suboclusivos de repetición, estreñimiento crónico y, raramente, cuadros de obstrucción intestinal. Presentamos el caso de una paciente, diagnosticada de esclerosis sistémica, ingresada por cuadro de dolor abdominal asociado a estreñimiento de 7 días de evolución que precisó una colectomía subtotal urgente por obstrucción de colon.

Palabras clave: esclerosis sistémica, isquemia colon, obstrucción intestinal, colectomía subtotal.

INTRODUCCIÓN

La esclerosis sistémica es un trastorno poco frecuente, de etiología desconocida caracterizado por la fibrosis progresiva de la piel, afectación de vasos sanguíneos y también de órganos internos. Es más frecuentemente en mujeres (9:2) y la edad media al diagnóstico es entre los 30-50 años (1). Las principales alteraciones de esta patología se producen en el endotelio vascular, dando lugar a alteraciones en órganos diana por afectación de la vascularización de los mismos, principalmente tracto gastrointestinal, corazón, pulmón y riñones; en la piel, produciéndose una fibrosis progresiva por depósito de colágeno; y en el sistema inmune, produciendo en estos pacientes un estado proinflamatorio crónico.

Los pacientes se clasifican en función del grado de afectación cutánea que presenten, distinguiéndose entre la esclerosis generalizada cutánea difusa (en la que la alteración cutánea es la principal manifestación y con mayor riesgo de disfunciones pulmonares y renales a largo plazo) y la forma cutánea limitada, en la que la más precoz y frecuente manifestación es el fenómeno de Raynaud y la fibrosis cutánea que aparece principalmente en los dedos. Una forma especial de esta forma cutánea limitada, es el llamado Síndrome CREST, una forma incompleta de esclerosis cuyas siglas hacen referencia a las principales manifestaciones: calcinosis cutánea, fenómeno de Raynaud, alteraciones esofágicas, esclerodactilia y telangiectasias.

En aquellos pacientes diagnosticados de Esclerosis sistémica limitada, se debe tener en cuenta que las manifestaciones en órganos internos pueden ser insidiosas y aparecer tras años desde el diagnóstico inicial, pero pueden ser más graves que las cutáneas apreciables a simple vista.

CASO CLÍNICO

Se presenta a una mujer de 53 años, sin antecedentes personales de interés, diagnosticada de Esclerosis sistémica limitada incompleta (Síndrome de CREST) a sus 31 años. La manifestación inicial de la enfermedad, fue el fenómeno de Raynaud en el segundo dedo de la mano izquierda y posteriormente precisó la amputación de la falange del tercer dedo de la misma mano. Tras años en tratamiento con pentoxifilina, la paciente fue diagnosticada en revisiones, de esofagitis por reflujo y esclerodactilia.

La paciente consulta en Urgencias por un cuadro de dolor abdominal intenso y generalizado de 4 días de evolución asociado a estreñimiento de una semana de evolución, habiendo presentado previamente, cuadro diarreico de varios días de duración. En la analítica al ingreso, destacaban: creatinina de 1,39 mg/dL, proteína C reactiva 1.21

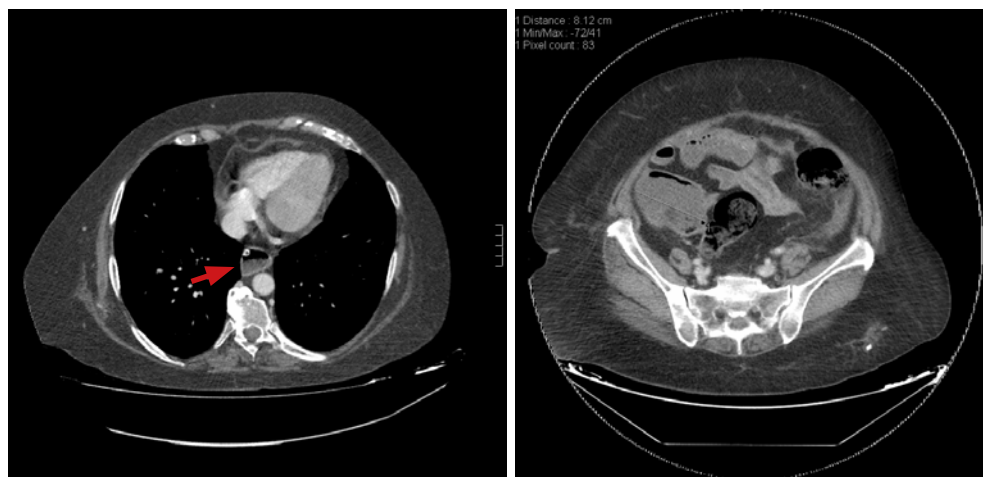


Figura 1. Cortes de la TAC que se realizó a la paciente, uno torácico en el que puede apreciarse la dilatación esofágica y la sonda nasogástrica en la luz esofágica y otro en el que se objetiva la dilatación sigmoidea y la dilatación de ciego de aproximadamente 8 cm además de líquido libre intraabdominal.

mg/dL, Leucocitosis 21.820 leucocitos (91.5 % polimorfonucleares neutrófilos). Se realizó una TAC abdominal que informaba de “cambios inflamatorios con engrosamiento parietal concéntrico en sigma proximal y colon izquierdo y leve cantidad de líquido libre intraabdominal” y que descartaba complicaciones susceptibles de cirugía urgente, por lo que con el diagnóstico de colitis a estudio, fue ingresada en Medicina Interna.

Al día siguiente, la paciente presenta empeoramiento del estado general, con aumento del dolor abdominal y vómitos incoercibles. Se solicita nueva analítica, con aumento de los reactantes de fase aguda, empeoramiento de las cifras de creatinina y aumento de la leucocitosis y TAC que informa de aumento del líquido libre y de la dilatación de intestino grueso, por lo que se decide laparotomía exploradora urgente (Figura 1). Se interviene mediante laparotomía supra-infraumbilical hallando una dilatación generalizada de todo el marco cólico y asas de intestino delgado hasta la unión recto-sigmoidea con un ciego de más de 10 cm de tamaño (Figura 2). Se realizó una colectomía subtotal con cierre del muñón rectal a lo Hartmann e ileostomía terminal en fosa iliaca derecha (Figura 3). La anatomía patológica de la pieza informaba de extensa inflamación crónica pancolónica con focos de necrosis isquémica y con segmento estenótico a nivel de sigma de características inflamatorias.

Tras un postoperatorio tórpido, con una estancia en Reanimación de más de 10 días, la paciente presentó mejoría progresiva y pudo ser alta al mes de la intervención. Posteriormente, durante el seguimiento en consultas externas, se objetivó estenosis crítica de la ileostomía por la que fue reintervenida reconstruyendo la misma.



Figura 2. Imagen intraoperatoria que muestra la distensión de asas de intestino delgado y la isquemia del colon.

DISCUSIÓN

Las manifestaciones gastrointestinales aparecen hasta en un 90 % de pacientes con esclerosis sistémica (2). Estas manifestaciones puede deberse principalmente a dos causas: las alteraciones que se producen en la microvascularización como consecuencia de las alteraciones del endotelio y la fibrosis producida como consecuencia de los depósitos de colágeno y la inflamación crónica.

Aunque la enfermedad puede debutar, como en el caso de nuestra paciente, con un Fenómeno de Raynaud localizado, no es infrecuente que estos pacientes presenten este mismo fenómeno a otros niveles sistémicos por lo que la afectación de órganos internos puede pasar desapercibida durante los primeros años o tener un curso insidioso. La aparición de este fenómeno vascular es la manifestación más frecuente en todas las formas de esclerosis y, en sus formas más extremas, puede requerir la amputación de una o varias falanges por necrosis de las mismas.

El órgano gastrointestinal más frecuentemente involucrado en esta enfermedad es el esófago. Los síntomas típicos son la disfagia y el reflujo gastro-esofágico, que en



Figura 3. Imagen de la pieza quirúrgica en la que se objetiva toda la resección de colon junto con 10 cm de ileon terminal.

casos muy severos puede derivar en la aparición de un esófago de Barret por lo que estos pacientes deberán ser controlados con endoscopias periódicas (3). La afectación gástrica también es frecuente, y suele cursar con una gastroparesia que provoca un retraso en el vaciamiento gástrico y puede empeorar los episodios de reflujo.

En cuanto a las alteraciones intestinales, son típicas la malabsorción multifactorial debida, por un lado, a sobrecrecimiento bacteriano propiciado por el estasis del alimento por hipomotilidad intestinal y, por otro, a un defecto en la vascularización que puede provocar cuadros de desnutrición severos llegando a precisar el paciente nutrición parenteral (2). Además, aunque poco frecuente, se ha descrito en la literatura la isquemia intestinal aguda por oclusión de la vena mesentérica superior en el contexto de esclerosis sistémica en pacientes sin otros factores de riesgo cardiovascular. (4) Este fenómeno ha intentado explicarse como una manifestación del Síndrome de Raynaud a gran escala en los vasos espláncicos.

La afectación colónica suele manifestarse como un tránsito prolongado, que el paciente referirá como un estreñimiento pertinaz. También se han descrito crisis suboclusivas de repetición por la presencia de segmentos estenóticos con dilatación

proximal que condicionan un sobrecrecimiento bacteriano y diarrea asociada. Esta disminución de la distensibilidad se ha descrito característicamente en recto, por depósito de colágeno, y puede manifestarse como cuadros obstructivos o como episodios de incontinencia ocasional (5). En el caso de nuestra paciente, en las pruebas de imagen se objetivaba una estenosis a nivel de unión recto-sigmoidea con dilatación proximal y abundante cantidad de heces en marco cólico y los antecedentes de un cuadro de estreñimiento de años de evolución.

Por último, se ha descrito que las alteraciones en la vascularización en estos pacientes, especialmente en aquellos vasos de pequeño calibre puede afectar a la cicatrización de las anastomosis intestinales (2). Creemos que este hecho justifica la estenosis progresiva de la ileostomía que la paciente sufrió en meses posteriores y que podría interpretarse como una isquemia crónica y fibrosis de la misma.

CONCLUSIÓN

La esclerosis sistémica es una enfermedad poco frecuente pero con importantes manifestaciones a nivel sistémico que precisan una valoración multidisciplinar para un correcto seguimiento de los pacientes, sin olvidar la participación del cirujano durante el proceso para la evaluación y control de las posibles manifestaciones gastrointestinales.

BIBLIOGRAFÍA

1. Fauci AS, Kasper DL, Braunwald E, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, Loscalzo J. Harrison. Principios de medicina interna. Vol 2. 17ª Ed. Madrid: McGraw-Hill; 2009. Volumen 2. p 2096-2106.
2. Forbes A, Marie I. Gastrointestinal complications: the most frequent internal complications of systemic sclerosis. 2009 Jun;48 Suppl 3: iii36-9.
3. Wipff J, Allanore Y, Soussi F et al. Prevalence of Barrett's esophagus in systemic sclerosis. *Arthritis Rheum* 2005; 52: 2882-8.
4. Perju D, Negru C, Spiridon A. Occlusive syndrome caused by mesenteric venous infarction, associated with Raynaud syndrome. *Jurnalul de Chirurgie, Iasi*, 2005, Vol. 1, Nr. 4 [ISSN 1584-9341].
5. Trezza M, Krogh K, Egekvist H et al. Bowel problems in patients with systemic sclerosis. *Scand J Gastroenterol* 1999; 34: 409-13.

40

Mujer de 33 años con deterioro neurológico y taquicardia: una causa poco frecuente de tromboembolismo pulmonar

AUTORA:

Paloma Escribano Viñas
Residente de Medicina Interna.
Hospital Universitario Santa Lucía (Cartagena).

RESTO DE AUTORES:

**Elena Ruiz Belmonte - Rocío Rojano Torres - Ana García Pérez
Clara Smilg Nicolás - María Teresa Sánchez Polo**

RESUMEN

Mujer de 33 años en tratamiento con antipsicóticos y largo periodo de inmovilización por varios ingresos consecutivos que comienza con febrícula, desconexión del medio e imposibilidad para la ingesta. Presenta una exploración física normal a excepción de taquicardia sinusal mantenida sin clara causa aparente, solicitándose dímero D que resulta elevado y posteriormente angioTC de arterias pulmonares con hallazgo de tromboembolismo pulmonar bilateral y se inicia heparina de bajo peso molecular a dosis anticoagulantes. Se realiza ecocardiograma que muestra trombo intraauricular en ambas aurículas confirmándose (tras resolución del trombo) la presencia de foramen oval permeable. Posteriormente se constata la presencia de embolismo paradójico con infarto cerebral e infarto renal. Durante el ingreso la paciente mejora clínicamente comenzando con acenocumarol, sustituyéndose finalmente por apixaban por mal control de INR que mantendrá de manera permanente. Después descubrimos que la paciente presentaba una alteración heterocigota para el gen de la protrombina.

Palabras clave: Foramen oval permeable. Embolismo paradójico. Tromboembolismo pulmonar.

CASO CLÍNICO

Mujer de 33 años sin alergias medicamentosas, diagnosticada hace 6 años de Esclerosis múltiple recurrente remitente en tratamiento con natalizumab. Además portadora de sondaje vesical permanente desde hacía un año y trastorno bipolar ciclador rápida en tratamiento con antipsicóticos (quetiapina y olanzapina), sales de litio, inhibidores selectivos de la serotonina y benzodiazepinas. Durante los dos meses previos a nuestro ingreso había permanecido hospitalizada por brote tanto clínico como radiológico de su esclerosis múltiple y por infección de tracto urinario por *Enterococcus spp.* y *Pseudomonas aeruginosa*. La situación basal de la paciente, a pesar de ser joven, empeoró en gran medida tras los dos ingresos consecutivos, con un lenguaje con rasgos afásicos, bradicinesia y rigidez asimétrica con gran limitación para la movilidad. Acude a Urgencias porque tras introducción de un nuevo antipsicótico hacía 5 días, comienza con febrícula de 37.2 y en las últimas 24 horas se añade imposibilidad para la ingesta y para el lenguaje, apatía y desconexión del medio. A la exploración física se encontraba somnolienta con apertura ocular al dolor, mutismo con pupilas isocóricas y normoreactivas, sin datos de focalidad neurológica aguda, eupneica en reposo con buena saturación, auscultación cardiopulmonar y exploración abdominal rigurosamente normal. Se le realizó analítica, electrocardiograma y radiografía de tórax y ante la normalidad de las pruebas complementarias ingresó a cargo de Medicina Interna con diagnóstico de síndrome confusional secundario a antipsicótico. Durante los dos primeros días de ingreso la paciente se encuentra consciente, tranquila, afásica emitiendo sólo quejidos, obedeciendo órdenes, con fuerza conservada de las 4 extremidades y reflejo cutáneo plantar bilateral flexor, eupneica en reposo con saturación de oxígeno del 99 % con aire ambiente, frecuencia cardiaca a 120 latidos por minutos y resto de exploración normal, por lo que llegados a este punto nos planteamos si todo había sido realmente secundario al antipsicótico, si estuviera sufriendo un nuevo brote de su esclerosis múltiple e incluso la posibilidad de un proceso infeccioso meningo-cerebral, pero algo llamó nuestra atención en la exploración clínica: la taquicardia a 120 latidos por minutos sin causa aparente (la paciente permanecía afebril, tranquila y saturación de O₂ del 99 %) . Solicitamos el dímero D cuyos valores fueron muy elevados (16711) y seguidamente un angio-TC de arterias pulmonares que mostró la imagen de la figura 1.

Se observa una trombosis a nivel de la bifurcación del tronco de arteria pulmonar que se extiende a ambas arterias principales y segmentarias iniciándose inmediatamente heparina de bajo peso molecular a dosis anticoagulantes. Al día siguiente se realizó ecografía doppler de ambos miembros inferiores que resultó normal y un ecocardiograma donde se observó la imagen de la figura 2.

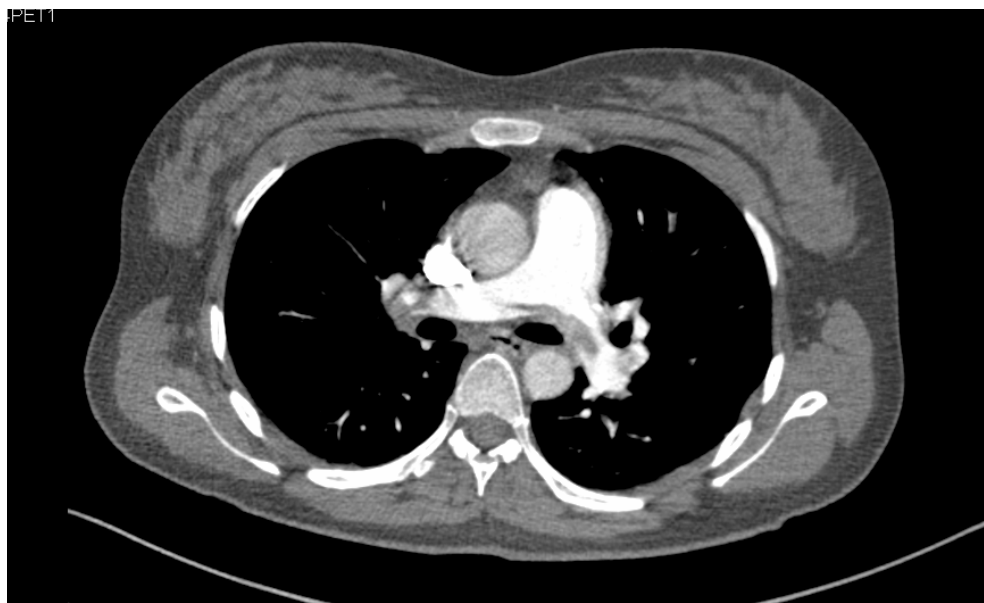


Figura 1. AngioTC de arterias pulmonares.

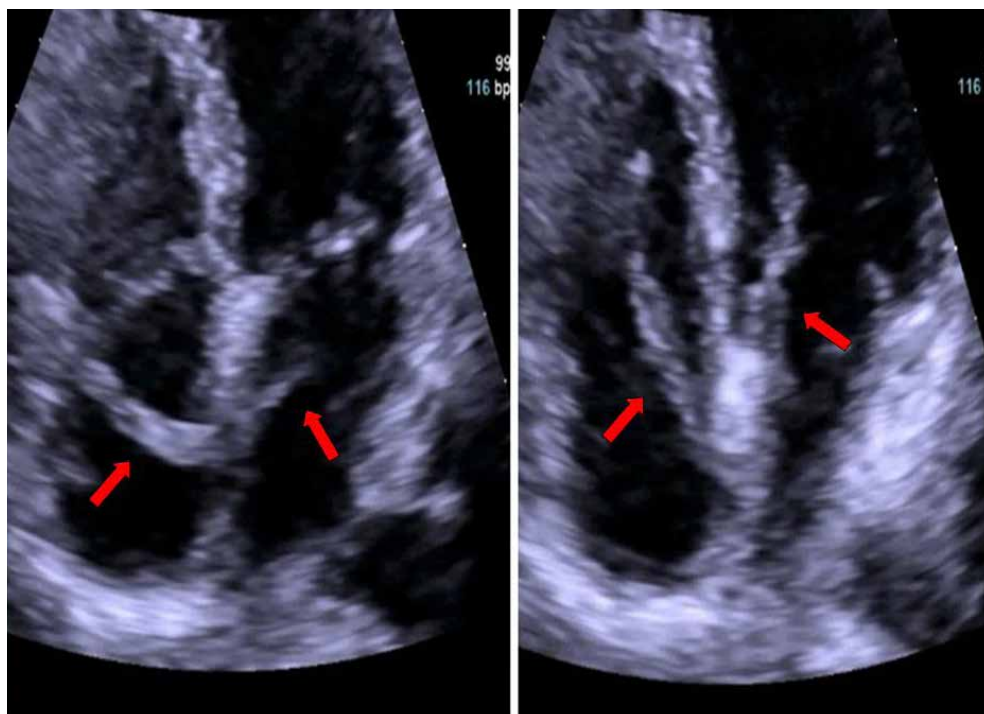


Figura 2. Primer ecocardiograma transtorácico.

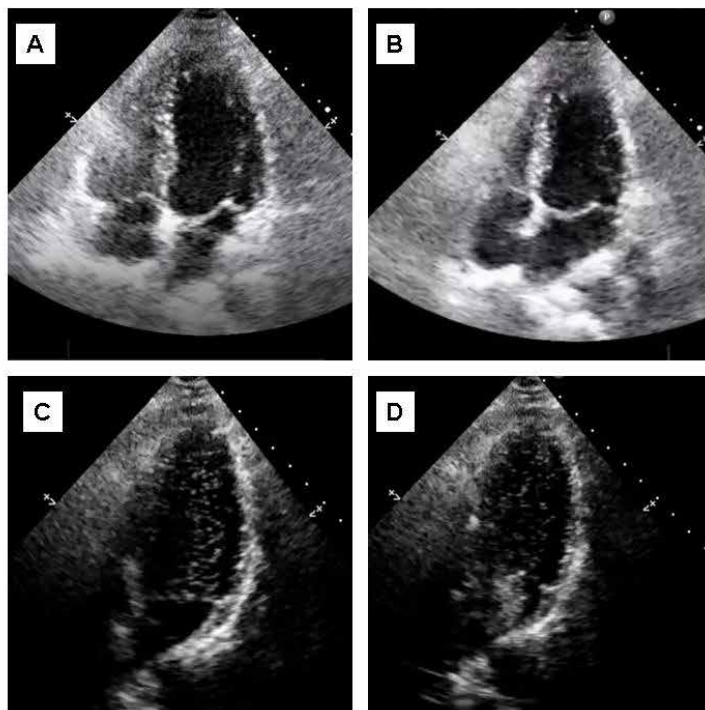


Figura 3. Segundo ecocardiograma transtorácico. A y B: Desaparición de trombo intraauricular. C y D: Ecocardiograma con contraste que confirma presencia de foramen oval permeable.

Se observan dos masas filamentosas en ambas aurículas que protruyen a ambos ventrículos que nacen a nivel del septo interauricular (a nivel del foramen ovale).

Sufre posteriormente deterioro neurológico progresivo por lo que se solicita TC craneal donde se observa un infarto isquémico subagudo por afectación de ramas lenticulo-estriadas de arteria cerebral media izquierda. Además se solicita un TC abdominal buscando posibles causas que predispongan a este estado protrombótico con hallazgo de infarto renal segmentario en polo inferior de riñón derecho. Tras una semana de haber iniciado la anticoagulación se repite el ecocardiograma donde ya no se visualizan esas dos masas filamentosas y donde se demuestra mediante el ecocardiograma con contraste la presencia de un foramen ovale permeable.

Segundo ecocardiograma transtorácico: A y B: Desaparición de trombo intraauricular. C y D: Ecocardiograma con contraste que confirma presencia de foramen oval permeable (Figura 3).

Desde ese momento la paciente presenta una mejoría progresiva, iniciándose tratamiento con acenocumarol que finalmente se debe de suspender ante mal control de INR y por dificultad para controles de manera ambulatoria, sustituyéndolo por

apixaban. Buceando en su historial clínico descubrimos a posteriori que la paciente presentaba una alteración heterocigota para el gen de la protrombina.

DIAGNÓSTICO CLÍNICO

Tromboembolismo pulmonar bilateral secundario a inmovilización y antipsicóticos en paciente con alteración heterocigota para el gen de la protrombina (gen 20210A). Foramen oval permeable con trombos en ambas aurículas (no presentes en último ecocardiograma). Embolismo paradójico: Infarto cerebral e infarto renal.

DISCUSIÓN

El tromboembolismo pulmonar con un trombo intracardiaco atrapado en el foramen oval es una patología extremadamente rara que empeora el pronóstico del propio tromboembolismo pulmonar. No hay claras recomendaciones para su correcto manejo convirtiéndose en un gran reto para clínico (1, 2).

El foramen oval permeable es una lesión congénita del septo interatrial que puede o no ir asociado a aneurisma de septo interauricular. La prevalencia de foramen oval permeable entre la población sana es del 25 % y se constata presencia del mismo en el 38 % de todos los ictus criptogénicos, convirtiéndose en una de las principales causas de ictus cardioembólico en pacientes menores de 60 años (3).

La mayoría se descubren de manera incidental, sin embargo la clínica de presentación puede ser muy variada, desde ictus criptogénico, migraña, síndrome de platipnea-ortodesoxia y síndrome de descompresión (4).

Para su detección se recomienda realizar ecocardiograma transtorácico con contraste, siendo la técnica más utilizada la inyección de microburbujas de suero salino agitado, considerándose diagnóstica la presencia de microburbujas tanto en aurícula izquierda como en ventrículo izquierdo durante los primeros tres latidos. Esta técnica también permite detectar la presencia de otras anomalías, trombos intraauriculares e incluso la repercusión hemodinámica del mismo. El ecocardiograma transesofágico y la ecocardiografía transcraneal son otras técnicas menos cuyo uso queda restringido a aquellos casos en los que la sospecha clínica sea alta con ecocardiograma transtorácico normal (4).

Los pacientes con foramen oval permeable e ictus criptogénico tienen riesgo de recurrencia de ictus a pesar del tratamiento médico a través de varios mecanismos: émbolos paradójicos del sistema venoso, aumento de trombogenicidad por la pre-

sencia de foramen oval o de aneurisma del septo interauricular, formación de trombos en aurícula izquierda secundaria por arritmias auriculares secundarias a la presencia de estos defectos.

Si hablamos de prevención secundaria del ictus, el manejo es controvertido sin haber podido demostrar la reducción de ictus tras cierre percutáneo del foramen frente a tratar únicamente con tratamiento médico (5). Según las guías AHA/ASA de 2010 el tratamiento antiagregante es el de primera elección para la prevención secundaria de ictus en pacientes con foramen oval permeable. Además se elegirá la anticoagulación frente a la antiagregación en aquellos pacientes con trombosis venosa profunda concomitante, estado de hipercoagulabilidad o necesidad de tratamiento anticoagulante por otra causa. Por tanto, y a la espera de los resultados de los últimos metanálisis, sólo estará indicado el cierre percutáneo del foramen en ictus recurrente criptogénico en paciente joven (<55 años) con evidencia de trombosis venosa o anomalías de alto riesgo (aneurisma de septo interauricular, válvula de Eustaquio, shunt derecha-izquierda grave) además de en el síndrome platipnea-ortodesoxia. Con la introducción del cierre percutáneo deja en un segundo plano al cierre quirúrgico que únicamente se realiza en casos muy seleccionados (3). En nuestro caso, se decidió de manera conjunta, ya que el foramen oval no estaba complicado con aneurisma, y al tener que permanecer anticoagulada por el evento tromboembólico, no realizar cierre percutáneo, planteándose en un futuro dicha posibilidad si presentara recidiva.

También cabe mencionar otros de los factores que confluyen en este paciente para el desarrollo de un evento tromboembólico como la toma de antipsicóticos y la alteración heterocigota para el gen de la protrombina. Sobre los antipsicóticos se desconocen los mecanismos sobre esta posible asociación son desconocidos aunque se postula que la mayor inactividad e inmovilización secundaria a la sedación predispone a estos pacientes a padecer de eventos tromboembólicos. Otros mecanismos biológicos que se plantea que podría aumentar el riesgo de sufrir un evento tromboembólico es el aumento de prolactina y la presencia de anticuerpos antifosfolípido (6). También comentar la alteración del gen de la protrombina es la 2ª causa mas frecuente de trombofilia hereditaria (tras la mutación del factor V de leiden) y que la forma heterocigoto incrementa el riesgo entre 3-4 veces a desarrollar un evento embólico en comparación con la población que no presenta dicha mutación (7).

BIBLIOGRAFÍA

1. Edvin Prifti¹, Fadil Ademaj. Surgical treatment of a massive bilateral pulmonary embolus due to an entrapped thrombus in a patent foramen ovale: a case report. *Journal of Medical Case Reports* (2015) 9: 51.

2. Successful lysis in massive pulmonary embolism with thrombus entrapped in PFO. *American Journal of Emergency Medicine* 35 (2017) 198.e3-198.e5.
3. Marco Hernández-Enríquez y Xavier Freixa. Indicaciones actuales de cierre percutáneo del foramen oval permeable. *Current Indications for Percutaneous Closure of Patent Foramen Ovale Rev Esp Cardiol.* 2014; 67(8): 603-607.
4. Ignacio Cruz-González, Jorge Solís, Ignacio Inglessis-Azuaje e Igor F. Palacios. Foramen oval permeable: situación actual. *Rev Esp Cardiol.* 2008; 61(7): 738-51
5. J, Liu J, Liu M, Zhang S, Hao Z, Zhang J, Zhang C. Closure versus medical therapy for preventing recurrent stroke in patients with patent foramen ovale and a history of cryptogenic stroke or transient ischemic attack. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2015, Issue 9.
6. Hagg S, Jonsson AK, Spigset O. Risk of venous thromboembolism due to antipsychotic drug therapy. *Expert Opin Drug Saf.* 2009; 8: 537-547.
7. Kenneth A Bauer, MD. Prothrombin G20210A mutation Uptodate.com

41

Conociendo las armas para diagnosticar

AUTORA:

Andrea Hernández Costa

Residente de MFYC.

Centro de Salud Murcia-San Andrés. HCUVA.

RESTO DE AUTORES:

Francisco Morales Canorea

Médico Adjunto MFYC. Centro de Salud La Ñora-Murcia. HCUVA.

RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 62 años con dolor lumbar mecánico de 5 años de evolución. Al realizar una radiografía lumbar presenta acuñamientos vertebrales múltiples, por lo que se solicita una resonancia magnética lumbar donde aparece una fractura ósea aguda. No tiene factores de riesgo para alteración del metabolismo óseo y presenta una densitometría ósea normal. Analíticamente se descarta proceso reumático o infeccioso, pero aparece un CA 19.9 elevado. En nuevas peticiones del marcador tumoral se va elevando progresivamente. Por esta razón se solicitan pruebas de imagen que informan de masa pancreática.

El CA 19.9 es un marcador tumoral que tiene interés en casos de sospecha de patología pancreática, siendo útil como indicador de actividad en patología tumoral. Es objeto del caso repasar las características del marcador tumoral y su posible utilización para el despistaje en la sospecha clínica de patología pancreática, repasándose también las limitaciones que posee.

Palabras clave: CA 19.9, dolor lumbar, marcadores tumorales, cáncer de páncreas exocrino.

CASO CLÍNICO

El caso clínico trata de un varón de 62 años de edad que acude a consulta de atención primaria por lumbalgia en febrero de 2015.

Como antecedentes personales presentaba hábito tabáquico y enólico importante (40 paquete/año; 60-70 gramos de alcohol diarios respectivamente). Era diabético tipo 2 en tratamiento con metformina y vildagliptina. Había padecido un cáncer de próstata que actualmente estaba en remisión y había sido tratado con cirugía y hormonoterapia en el año 2010.

Al historiar al paciente comentó que llevaba presentando lumbalgia de características mecánicas desde hacía años. En la base de datos del centro de salud aparecían consultas por dicho síntoma desde el año 2008 que habían sido tratadas con antiinflamatorios y relajantes musculares. Las exploraciones descritas en los episodios previos eran normales y presentaba una radiografía en el año 2011 con cambios degenerativos, sin otras alteraciones. En todas las ocasiones se había diagnosticado de lumbalgia mecánica probablemente debida a sobreesfuerzo físico.

En esta ocasión el dolor se localizaba a nivel de vértebras dorsales bajas y lumbares altas. No lo asociaba a ningún evento previo, no había tenido traumatismos ni sobreesfuerzos físicos. En la exploración física presentaba una inspección sin deformidades ni lesiones cutáneas, con marcha no alterada. Únicamente refería dolor a la palpación de musculatura paravertebral dorso lumbar, sin apofisalgia. Las maniobras de Lassegue y Lassegue contralateral eran negativas. No tenía alteraciones en la flexo-extensión, abducción, aducción, ni en rotación interna/externa de la cadera, con maniobra de Fabere negativa.

Impresionando de lumbalgia mecánica, se pautaron antiinflamatorios y se citó al paciente para ver evolución.

Regresó a las dos semanas sin mejoría de la sintomatología. Se volvió a explorar sin presentar cambios y se solicitó una radiografía dorso lumbar donde se evidenciaba acúñamiento de vértebras dorsales bajas (figura 1). Dados los resultados y la intensidad de la clínica se solicitó una analítica con marcadores reumáticos y marcadores tumorales así como una resonancia magnética lumbar (RNM). Se modificó el tratamiento analgésico y se citó al paciente con los resultados de las pruebas complementarias.

En la analítica presentaba bioquímica y hemograma normal. Los reactantes de fase aguda, PCR y VSG, cuya elevación puede implicar procesos inflamatorios, infecciosos o neoplásicos, eran normales. El factor reumatoide también era negativo. Lo único a destacar era un CA 19.9 de 85 U/ml (valores normales de CA 19.9 por encima de 37 U/ml, según laboratorios).

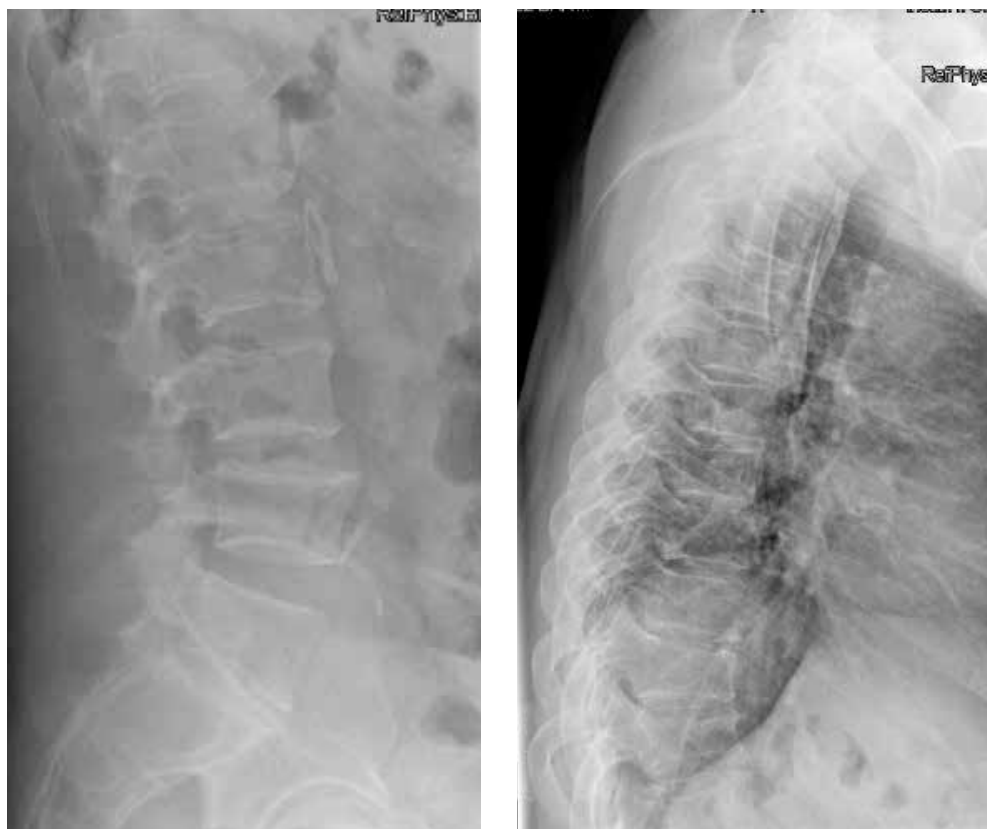


Figura 1. Radiografía dorso-lumbar.

Pese a que el paciente no presentaba ictericia, sí que comentaba dolor epigástrico en ocasiones, que había sido relacionado con reflujo gastroesofágico. Por dicha razón, al evidenciar la elevación del marcador tumoral junto con la clínica de dolor lumbar, se decidió solicitar otra prueba de imagen, una ecografía abdominal intentando descartar patología abdominal. Se volvieron a solicitar marcadores tumorales así como el perfil hepático completo, en especial: aminotransferasas séricas, fosfatasa alcalina y bilirrubina.

La RMN informaba de los acúñamientos vertebrales ya conocidos junto con edema óseo a nivel de D9 que sugería una lesión aguda de posible origen osteoporótico. Por esta razón se realizó la petición de una densitometría de cabeza de fémur y columna lumbar, pese a que el paciente no presentaba factores de riesgo para osteoporosis.

Los resultados analíticos mostraron una mayor elevación de CA 19.9 presentando en esta ocasión niveles de 98 U/ml. No presentaba patrón de colestasis, altera-

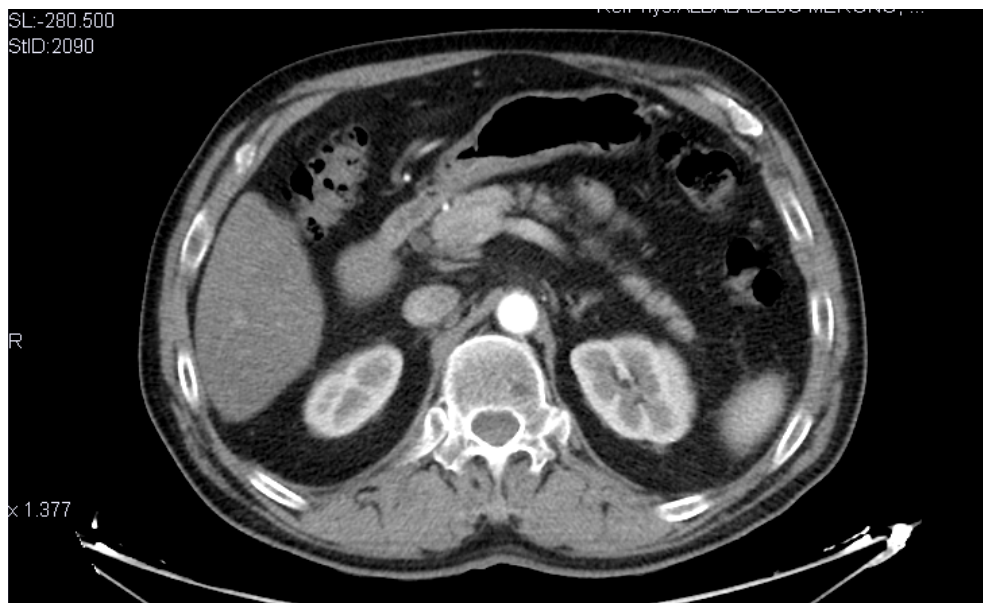


Figura 2. TAC abdominal.

ción de la bilirrubina, ni de la fosfatasa alcalina. El paciente no se había realizado la ecografía abdominal, al no acudir a la cita que le habían dado, por lo que no teníamos estudio de imagen. Le indicamos que era fundamental la realización de la prueba, dado que se necesitaba filiar el cuadro para ver su relación con el dolor lumbar.

En la densitometría presentaba osteopenia densitométrica. Y en una tercera determinación del CA 19.9 apareció una elevación mayor del marcador, con valores de 105 U/ml.

Finalmente dado que mostraba una elevación progresiva del marcador tumoral, se solicitó una tomografía axial computarizada (TAC) abdominal (figura 2) informada como: masa a nivel de la cabeza de páncreas, probable origen neoplásico. Se derivó a urgencias para ingreso a cargo de aparato digestivo como lesión pancreática a estudio.

A nivel hospitalario se amplió el estudio de lesión ocupante de espacio pancreática. Se realizó TAC con contraste, visualizando una tumoración quística multiocular de 5cm que incluía a proceso uncinado, sin llegar a producir efecto masa ni dilatación del colédoco; razón por la cual el paciente no presentaba ictericia ni tenía alteración analítica de la bilirrubina. En el servicio de Digestivo se realizó una ecoendoscopia que mostró el aspecto de cistoadenoma que confirmó la anatomía patológica. Debido al tamaño, se realizó cirugía tras lo cual el paciente quedó asintomático.

En búsqueda de la enfermedad desconocida

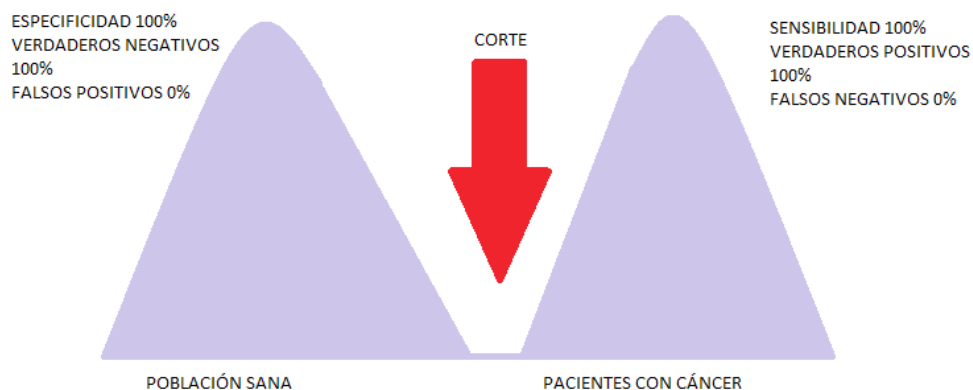


Figura 3. Características de un marcador tumoral ideal.

DISCUSIÓN

En atención primaria estamos expuestos a un innumerable abanico de consultas cada día. El diagnóstico diferencial es el *primum movens* que pone en consideración todas las posibles causas antes del diagnóstico final. Ante un dolor dorso-lumbar nos planteamos que pueda deberse a diversas situaciones. En este caso nos centramos en valorar causa reumática e infecciosa que descartamos por el contexto del paciente y con pruebas analíticas. Tampoco había traumatismo previo que nos hiciese sospechar causa traumática. Buscamos que pudiese tratarse de una enfermedad metabólica dado el resultado de la RNM. Y finalmente hubo que descartar un dolor referido por enfermedad visceral.

Debemos conocer que los síntomas de presentación más comunes en pacientes con cáncer pancreático exocrino son dolor, ictericia y pérdida de peso, aunque con un valor predictivo positivo bajo. En un menor porcentaje presentan al diagnóstico, astenia (86 %), anorexia (83 %), náuseas (51 %) y dolor lumbar (49 %). He aquí el motivo por el que se debe plantear en el diagnóstico diferencial del dolor lumbar (1). Afortunadamente el diagnóstico anatomopatológico fue un cistoadenoma seroso de páncreas, por tanto, interpretamos que se trató de una elevación progresiva del CA 19.9 secundario a un proceso pancreático biliar benigno.

A propósito de este caso se pretende evaluar el objeto de los marcadores tumorales en la práctica clínica diaria. Un marcador tumoral ideal debe cumplir con varias características: debe ser altamente específico para un determinado tumor, de tal manera que se eviten resultados falsos positivos; debe permitir la detección del cáncer antes de que se presenten las manifestaciones clínicas; y debe ser muy sensible para

evitar resultados falsos negativos. Adicionalmente, debe correlacionarse con la masa tumoral, con la agresividad del tumor, con la progresión y que en la práctica, sea barato y fácil de usar, de tal manera que esté disponible con buena relación costo-eficiencia (figura 3).

En realidad los marcadores usados en la práctica no presentan estas características ideales y vemos que los porcentajes de especificidad y sensibilidad no son tan altos y tenemos que bajar falsos positivos y negativos.

El CA 19.9 es un marcador tumoral liberado a la circulación sanguínea y detectado mediante diferentes tipos de inmunoensayos. La sensibilidad está estrechamente relacionada con el tamaño del tumor, de tal modo que presenta poca sensibilidad para los tumores pequeños (2). Requiere la presencia del antígeno del grupo sanguíneo de Lewis para ser expresado y en los pacientes que no tienen el tipo de antígeno de Lewis en sangre, el CA 19-9 no se eleva incluso con tumores grandes ya que carecen de una cadena precursora glucosilada y de la sialil-transferasa necesaria. El 5-10 % de la población son Lewis negativo y, por lo tanto, los valores de CA 19-9 no son útiles para el diagnóstico (3). Además los niveles de CA 19-9 tienen baja especificidad (5,6), elevándose en tumores distintos del cáncer de páncreas y diversos trastornos pancreáticos biliares benignos (7), aunque tanto la especificidad como el valor predictivo positivo se puede mejorar mediante el uso de niveles de corte más altos (8)

Incluso entre los individuos sintomáticos (dolor epigástrico, pérdida de peso, ictericia), la sensibilidad, especificidad y valor predictivo positivo de un nivel elevado de CA 19.9 > 37 U/ml son sólo aproximadamente del 80, 85 y 72 % (9).

Tras una búsqueda en la literatura, conocemos que los niveles séricos de este marcador tienen valor como marcadores pronósticos (10) y también como indicador de actividad, incluso en pacientes con niveles inicialmente elevados y su seriación está indicada en el seguimiento intervenciones quirúrgicas por patología pancreática.

En este caso nos encontramos ante un marcador con valores permanentemente elevados y en elevación progresiva seriada (valores consecutivos de 85 U/ml, 98 U/ml, 105 U/ml). Esta característica fue la que nos llevó solicitar el estudio de imagen sospechándose actividad tumoral y la que finalmente desveló el diagnóstico final.

Como conclusión destacar que es primordial la realización de un buen diagnóstico diferencial ante la aparición de un síntoma atípico o que no se comporta con toda la regularidad habitual. Mucho más en atención primaria donde se produce el primer nivel de acceso a la sanidad y donde aparece la patología más grosera, pudiendo dejarse pasar síntomas que reflejen patología importante. Es también objeto del caso discernir en la utilidad de los marcadores tumorales, en concreto del CA 19.9. Es un arma útil que puede ayudar a orientar cuando la baraja de posibilidades es muy amplia. Incluso hemos visto que ante una clínica típica de dolor epigástrico, ictericia

y pérdida de peso, es necesaria la realización de pruebas de imagen. Más aún si nos encontramos ante una clínica no tan típica en la que se valoran muchas más opciones diagnósticas. Por todo, es fundamental conocer las pruebas complementarias a nuestra disposición para llegar al diagnóstico final. El CA 19.9 puede ser útil en casos de sospecha de patología pancreática, conociendo todas las limitaciones explicadas, tanto su falta de especificidad como su relación de la sensibilidad con el tamaño tumoral y el antígeno de Lewis; sin que todo ello nos haga olvidar, su relación en la seriación de valores, como indicador de actividad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Porta M, Fabregat X, Malats N, et al. Exocrine pancreatic cancer: symptoms at presentation and their relation to tumour site and stage. *Clin Transl Oncol* 2005;7:189.
2. Pleskow DK, Berger HJ, Gyves J, et al. Evaluation of a serologic marker, CA19-9, in the diagnosis of pancreatic cancer. *Ann Intern Med* 1989;110:704.
3. Lamerz R. Role of tumour markers, cytogenetics. *Ann Oncol* 1999; 10 Suppl 4:145.
4. Tempero MA, Uchida E, Takasaki H, et al. Relationship of carbohydrate antigen 19-9 and Lewis antigens in pancreatic cancer. *Cancer Res* 1987; 47: 5501.
5. Cwik G, Wallner G, Skoczylas T, et al. Cancer antigens 19-9 and 125 in the differential diagnosis of pancreatic mass lesions. *Arch Surg* 2006; 141:968.
6. Paganuzzi M, Onetto M, Marroni P, et al. CA 19-9 and CA 50 in benign and malignant pancreatic and biliary diseases. *Cancer* 1988; 61:2100.
7. Kim HJ, Kim MH, Myung SJ, et al. A new strategy for the application of CA19-9 in the differentiation of pancreaticobiliary cancer: analysis using a receiver operating characteristic curve. *Am J Gastroenterol* 1999; 94:1941.
8. Steinberg W. The clinical utility of the CA 19-9 tumor-associated antigen. *Am J Gastroenterol* 1990; 85:350.
9. Goonetilleke KS, Siriwardena AK. Systematic review of carbohydrate antigen (CA 19-9) as a biochemical marker in the diagnosis of pancreatic cancer. *Eur J Surg Oncol* 2007; 33:266.
10. Maisey NR, Norman AR, Hill A, et al. CA19-9 as a prognostic factor in inoperable pancreatic cancer: the implication for clinical trials. *Br J Cancer* 2005; 93:740.

42

Hemorragia vítrea como primera manifestación de oclusión carotídea

AUTOR:

David Martínez Martínez

Médico Interno Residente de Oftalmología.
Hospital Clínico Univeristario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Marcos Ruiz Sánchez - Inés Yago Ugarte - Rosa María Reigadas López

RESUMEN

El síndrome isquémico ocular se suele presentar como una pérdida de visión subaguda o crónica, a veces asocia dolor isquémico periocular. Cuando la pérdida de visión es aguda suele ser por obstrucción arterial retiniana. Presentamos una paciente de 65 años que consulta por disminución de visión brusca en ojo derecho. A la exploración presenta hemovítreo denso. Tras su resolución parcial, permite observar neovascularización a nivel papilar y retiniano, así como sutiles vasos pupilares sugestivos de rubeosis de iris. Ante la ausencia de antecedentes que sugieran la etiología, las características clínicas y la asimetría de la presentación, se solicitan pruebas de imagen que confirman oclusión carotídea ipsilateral causante del cuadro.

Palabras clave: síndrome isquémico ocular, oclusión carotídea, estenosis carotídea, hemovítreo, hemorragia vítrea, neovasos pupilares, neovasos retinianos, rubeosis.

CASO CLÍNICO

Mujer de 65 años que acude a urgencias por disminución de agudeza visual de forma brusca en su ojo derecho, desde 3 días antes. No refiere sintomatología previa, ni acompañante al cuadro motivo de la consulta.

Como antecedentes personales destacan EPOC tipo enfisema, tabaquismo activo y alergia no confirmada a AINEs y pirazonas. Tratamiento crónico con salbutamol, bromuro de tiotropio y salmeterol-fluticasona.

Respecto a la exploración oftalmológica, presenta agudeza visual (AV) de movimiento de manos en ojo derecho. En la biomicroscopía, con midriasis farmacológica, se aprecia un polo anterior normal en ambos ojos a excepción de un depósito hemático retrolental en ojo derecho. La presión intraocular es normal en ambos ojos.

En el fondo de ojo derecho, mediante oftalmoscopia binocular indirecto, encontramos un hemovítreo denso que no deja ver detalles ni de polo posterior ni de retina periférica. Ante la ausencia de factores de riesgo vascular conocidos, salvo el tabaquismo activo, y suponiendo un posible origen regmatógeno, se decide realizar ecografía ocular para descartar desprendimiento de retina.

En la ecografía (Fig. 1) se aprecia una membrana hiperecogénica en cavidad vítrea, sin eco doppler en su interior y sin contacto a nivel de papila, que corresponde con material hemático. Descartamos por tanto desprendimiento de retina subyacente.

La exploración física es anodina, sin hallazgos de interés. La analítica no muestra alteraciones significativas a excepción de colesterol 240mg/dL, LDL 146 mg/dL

En ese momento, se decide actitud expectante y reposo en posición semi-incorporada para favorecer el aclaramiento del hemovítreo. Tras 1 semana de evolución y reabsorción parcial de la sangre, se aprecian microaneurismas, y neovascularización tanto a nivel papilar como retiniano (Fig. 2), y presencia de rubeosis de iris muy sutil en una minuciosa revisión iridiana sin dilatación pupilar. Realizamos angiografía fluoresceínica en la que además de los hallazgos descritos, se observa retraso en el llenado vascular e isquemias periféricas con amputación de vasos (Fig. 2).

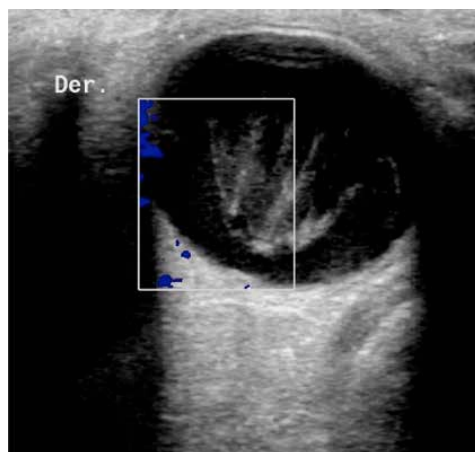


Figura 1. Ecografía ocular: Membrana hiperecogénica sin flujo doppler en su interior y sin anclaje a papila que se corresponde con el material hemático del hemovítreo.

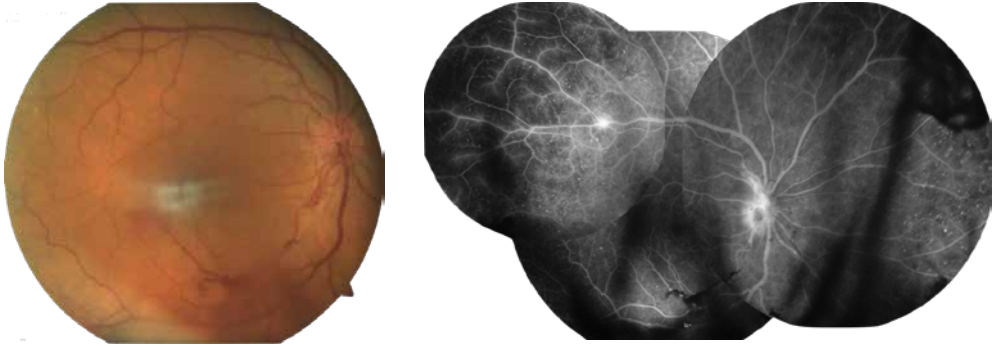


Figura 2. Retinografía y Angiografía fluoresceínica de ojo derecho. Hemovitreo que permite ver detalles. Neovascularización a nivel papilar y en arcada temporal inferior. Microaneurismas de predominio ecuatorial, isquemia y amputación de vasos a ese nivel.

Dada la unilateralidad del cuadro de isquemia retiniana y ocular, evidenciada la primera en la angiografía fluoresceínica, y manifestadas ambas clínicamente por neovascularización retiniana y papilar, y rubeosis de iris respectivamente, y la ausencia de antecedentes que pudieran justificarlo, como podría ser diabetes mellitus, se solicita ecografía doppler de troncos supraaórticos (TSA). En la misma, se muestra una arterioesclerosis severa con estenosis significativa $>90\%$ en arteria carótida interna derecha (ACID) y $>70\%$ en arteria carótida interna izquierda (ACII).

Se realiza angioTC (Fig. 3.) para comprobar grado de estenosis y planificar tratamiento revascularizador. Se observa ateromatosis mixta de predominio cálcico en arco aórtico y origen de TSA. Oclusión de ACID desde su origen. Estenosis severa de

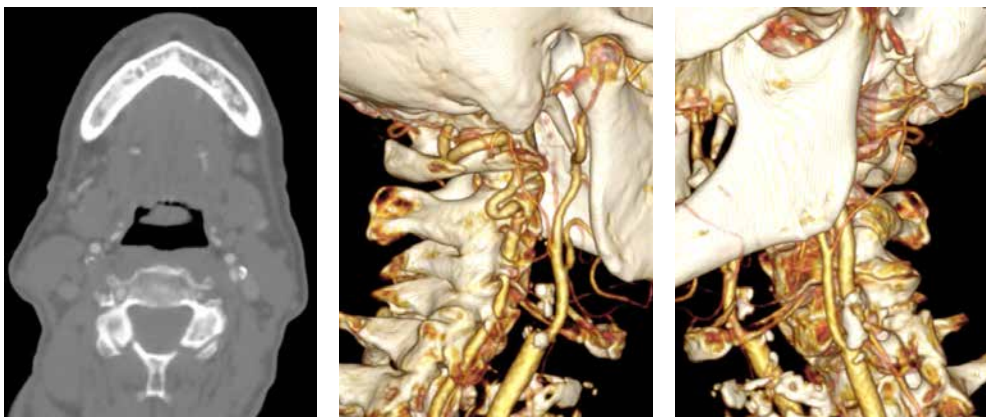


Figura 3. Angio-TC y reconstrucción 3D. Oclusión ACID desde su origen. Ateromatosis mixta de predominio cálcico en bulbo carotídeo izquierdo con estenosis del 50-60 %.

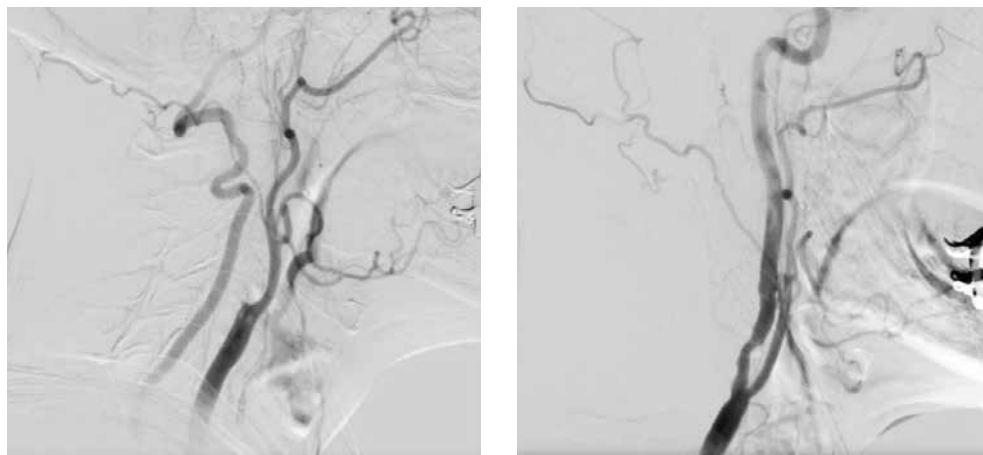


Figura 4. Angiografía. Oclusión de ACI derecha desde su origen. Estenosis ACI izquierda.

ambas arterias subclavas. Ateromatosis mixta en bulbo carotídeo izquierdo con estenosis del 50-60 %. También se aprecia ateromatosis intracraneal a distintos niveles predominando en ambos sifones.

Ante la discordancia entre eco-doppler y angio-TC y la necesidad de plantear una opción terapéutica, se realiza angiografía de arco aórtico y sus ramas (Fig. 4). Se demuestra oclusión de ACID desde su origen, realizándose la repleción de sus ramas intracraneales mediante colaterales desde la arteria carótida externa con escasa compensación por el polígono de Willis. No existen criterios angiográficos de tratamiento de revascularización. Por consiguiente, se insiste en la necesidad de abandonar el hábito tabáquico y se pauta antiagregación con clopidogrel.

Dado que el síndrome isquémico ocular (SIO) no es susceptible de tratamiento revascularizador, el objetivo a nivel oftalmológico es el tratamiento de las complicaciones que amenazan la visión y la integridad del globo ocular. Comenzamos a realizar panfotocoagulación retiniana con láser de argón; pero la insuficiente visualización que ralentiza la aplicación del tratamiento y la presencia de rubeosis como signo indicativo de isquemia ocular severa avanzada con grave riesgo de glaucoma neovascular, nos inducen a realizar vitrectomía vía pars plana preferente asociada a endoláser y facoemulsificación del cristalino, previo tratamiento intravítreo con un antiangiogénico (bevacizumab) en uso compasivo para reducir el sangrado intraoperatorio.

Durante la vitrectomía, y a pesar de trabajar con niveles de presión de infusión mínimos, se aprecian continuos colapsos circulatorios con interrupción del flujo de la arteria central de la retina (ACR), debido a la baja presión de perfusión que aporta la circulación colateral, por lo que son necesarias maniobras bimanuales, asistidas por una fuente de luz accesoria, de endoláser y aspiración con vitrectomo del fluido in-

traocular para mantener presiones de infusión por debajo de la presión de perfusión de la ACR.

Tras la cirugía, desaparece la rubeosis, la presión intraocular se mantiene en límites normales, y el fondo transparente sin nuevos sangrados o neovasos. Posteriormente desarrolla una maculopatía atrófica, probablemente de origen isquémico, o bien por los colapsos circulatorios intraquirúrgicos. La AV final de la paciente es de contar dedos a 2 metros.

DISCUSIÓN

El síndrome isquémico ocular (SIO) comprende un gran espectro de manifestaciones oculares debidas a hipoperfusión ocular. La media de presentación se sitúa en los 65 años con predilección 2:1 por el sexo masculino (1). En general se necesita una estenosis >90 % en el sistema arterial carotídeo ipsilateral para su desarrollo. En el 50 % de los casos la oclusión es del 100 % (2). La arterioesclerosis carotídea es la principal causa de este síndrome aunque también puede ser causado por aneurismas, disecación carotídea e incluso arteritis de células gigantes.

Se suele manifestar como una pérdida de agudeza visual subaguda de semanas de evolución. Sólo en un 12 % la pérdida se produce de forma brusca; cuando ocurre, los hallazgos oculares coinciden con una mancha rojo cereza (2) (probablemente cuando la presión intraocular supera a la presión de perfusión). Otras manifestaciones iniciales incluyen dolor periocular de tipo isquémico en un 40 % de los casos y neovascularización iridiana en un 60 % (1). El aumento de la presión intraocular es menor de lo esperado por isquemia del cuerpo ciliar, aunque en sus estadios finales el SIO se suele asociar a una forma especialmente devastadora de glaucoma, el glaucoma neovascular, que con frecuencia termina en amaurosis y dolor irreductible.

Respecto a los hallazgos en el fondo de ojo, solemos encontrar muy frecuentemente microaneurismas y hemorragias de predominio en periferia media. En el 35 % de los casos encontramos neovascularización papilar y sólo en un 8 % a nivel de la retina (3). Las hemorragias vítreas procedentes de la tracción sobre estos neovasos únicamente se presentan en un 4 % de pacientes (2), como es nuestro caso. Otros hallazgos incluyen exudados algodonosos y émbolos de colesterol.

La angiografía puede mostrar retraso o un parcheado en el llenado coroideo, prolongación del tránsito arteriovenoso, no perfusión capilar y tinción tardía de los vasos (1) por hipoxia crónica sobre las células endoteliales.

El diagnóstico diferencial del SIO incluye principalmente a la retinopatía diabética con la que puede coexistir y las obstrucciones venosas (Tabla 1).

Tabla 1

Diagnóstico diferencial síndrome isquémico ocular (SIO),
retinopatía diabética (RD), y obstrucción venosa (OV).

Adaptado de: Ocular Ischemic Syndrome – a systematic review. Terelak-Borys B, et al.

Enfermedades	SIO	RD	OV	
Edad	50-80a	Variable	50-80a	
Lateralidad	80 % Unilateral	Bilateral	Unilateral	
FONDO DE OJO	Venas	Dilatadas pero no tortuosas	Dilatadas + arrosamiento	Dilatadas + tortuosas
	Hemorragias	Punto-mancha, periferia media.	Punto, mancha, y en llama	En llama
	Microaneurismas	Periferia media	Polo posterior	Variable
	Exudados duros	Ausentes	Comunes	Raros
	N. Óptico	+/- Normal	Papilopatía diabética	Exudación
	Presión perfusión	Disminuida	Normal	Nomal
ANGIOGRAFÍA	Tránsito A-V	Prolongado	Normal	Prolongado
	Llenado coroideo	Retrasado, parchado	Normal	Normal
	Tinción tardía	Arterias>Venas	Normalmente ausente	Venas>Arterias

En cuanto a las opciones terapéuticas, cuando la arteria carótida tiene una obstrucción del 100 % la endarterectomía es infectiva. En estos casos existe la opción de realizar un bypass extra-intracraneal (normalmente desde la arteria temporal superficial a la arteria cerebral media), aún así, el pronóstico visual a un año es pobre. No hay grandes estudios randomizados que demuestren beneficio en la prevención del riesgo de ictus.

En pacientes candidatos a endarterectomía o técnicas endovasculares, aunque estas si han demostrado disminuir el riesgo de ictus, su efecto sobre las manifestaciones oculares es variable: hasta un tercio mejoran, un tercio permanece estable y un tercio empeoran (4). Probablemente es más beneficioso en estadios iniciales. Por desgracia, muchas veces es una enfermedad infradiagnosticada por sus manifestaciones tardías.

La terapia médica debe centrarse a tratar la aterosclerosis y sus factores de riesgo.

Respecto al tratamiento ocular, el objetivo es evitar las posibles complicaciones oculares, o tratarlas si ya se han presentado. Para regresar la neovascularización disponemos de la panfotocoagulación láser; si bien en estadios iniciales es efectivo en muchos casos, con la evolución de la enfermedad este beneficio desaparece por la isquemia coroidea. La terapia antiangiogénica intravítrea también puede ser útil aunque no hay estudios con esta indicación.

El pronóstico visual es malo, casi el 60 % de los pacientes tienen visión de contar dedos o peor tras 1 año de evolución (1) de la enfermedad incluso con tratamiento. La tasa de mortalidad es del 40 % a los 5 años, siendo la primera causa de origen cardiovascular (infarto de miocardio) y la segunda cerebrovascular (1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Mendrinos E, Machinis T, Pournaras C. Ocular Ischemic Syndrome. *Surv Ophthalmol* 2010; 55:2-34.
2. Terelak-Borys B, Skonieczna K, Grabska-Liberek I. Ocular ischemic syndrome – a systematic review. *Med Sci Monit*, 2012; 18(8):138-144
3. Brown GC, Magargal LE, Simeone FA, et al. Clinical, fluorescein angiographic and carotid angiographic features. *Int Ophthalmol* 1988;11:239-51.
4. Kawaguchi S, Sakaki T, Iwahashi H, et al. Effect of carotid artery stenting on ocular circulation and chronic ocular ischemic syndrome. *Cerebrovasc Dis* 2006; 22:402-408.
5. Hazin R, Yassine JD, Khan F. Ocular ischemic syndrome: recent trends in medical management. *Curr Opin Ophthalmol* 2009; 20:430-433.

43

Miocardiopatía dilatada de causa infrecuente

AUTORA:

Miriam Gómez Molina

Servicio de Cardiología.

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Iris Paula Garrido Bravo - Ana Isabel Rodríguez Serrano

Juan Sánchez Serna - Esther Guerrero Pérez

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESUMEN

La sarcoidosis es una enfermedad multisistémica de etiología desconocida caracterizada por el desarrollo de inflamación granulomatosa del órgano comprometido. El 90 % de casos presenta compromiso del parénquima pulmonar o ganglios linfáticos intratorácicos; no obstante, la identificación de la afectación cardiaca es esencial y se asocia con muerte súbita y/o insuficiencia cardiaca progresiva. Presentamos el caso de un paciente de 45 años que en una revisión casual se detecta disfunción sistólica biventricular. Rápidamente experimenta empeoramiento clínico con insuficiencia cardiaca y arritmias ventriculares refractarias a tratamiento médico. Se realiza un estudio detallado con exploraciones complementarias que incluyen RMN cardiaca, PEC-TAC y biopsia cardiaca con diagnóstico final de sarcoidosis cardiaca. Se inicia tratamiento específico con corticoides e inmunosupresores asociado a tratamiento de síntomas y complicaciones. Ante la mala evolución progresiva de la enfermedad y la respuesta incompleta al tratamiento finalmente el paciente precisa trasplante cardiaco. Actualmente se encuentra estable con seguimiento de forma ambulatoria.

Palabras clave: miocardiopatía dilatada, sarcoidosis cardiaca, trasplante cardiaco.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 45 años con diabetes mellitus tipo 1 como único antecedente. En septiembre de 2015 se inicia estudio para descartar afectación de órgano diana asociado a la diabetes. Entre las exploraciones complementarias se realiza Electrocardiograma (ECG) (Figura 1) en el que destacan voltajes bajos generalizados y ecocardiografía (Figura 2) con la siguiente descripción: Ventrículo izquierdo (VI) dilatado con disfunción sistólica severa. Acinesia de segmentos basal y medio de cara inferior, de segmento basal de septo-posterior y de segmento medio de septo-anterior. El ápex es la zona con mejor contracción. Flujo mitral con patrón de relajación prolongada. Insuficiencia mitral trivial. Ventrículo derecho (VD) dilatado con función sistólica deprimida. Insuficiencia tricuspídea ligera que permite estimar una presión sistólica pulmonar de 40 mmHg. Ausencia de congestión venosa sistémica. En este momento el paciente presenta disnea de moderados esfuerzos, sin clínica en reposo y sin episodios agudos de descompensación. Se remite a consultas de Cardiología donde se inicia tratamiento médico con ácido acetil-salicílico, nebivolol, acovil y rosuvastatina y se inicia estudio completo ambulatorio de miocardiopatía. Inicialmente y, aunque las alteraciones segmentarias en la ecocardiografía no son compatibles con ninguna alteración coronaria en concreto, se realiza coronariografía sin encontrar lesiones significativas en las coronarias. Se solicita a continuación ecocardiograma de esfuerzo donde el paciente alcanza el 85 % de la frecuencia cardíaca máxima con respuesta

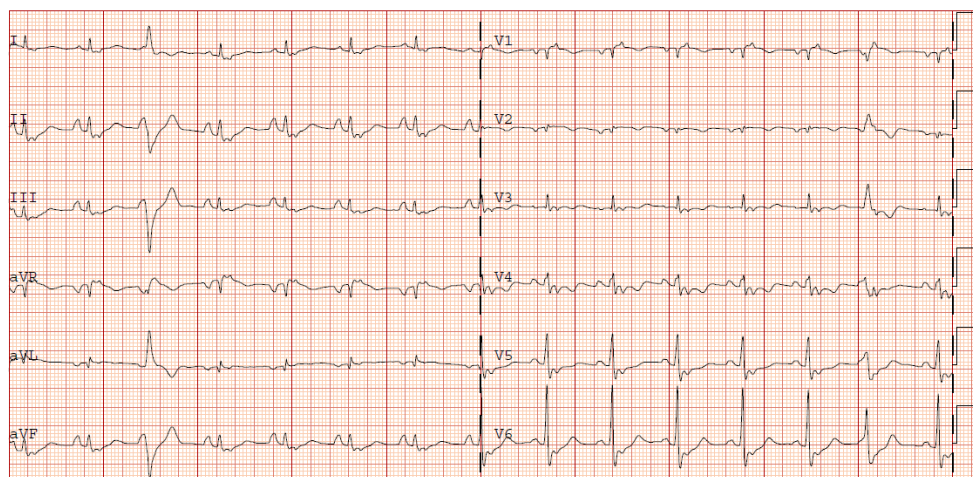


Figura 1. ECG: Ritmo sinusal a 80 lpm. PR normal. Onda P sugestiva de crecimiento auricular. QRS estrecho con voltajes muy bajos en todas las derivaciones. Extrasistolia ventricular aislada con eje superior.

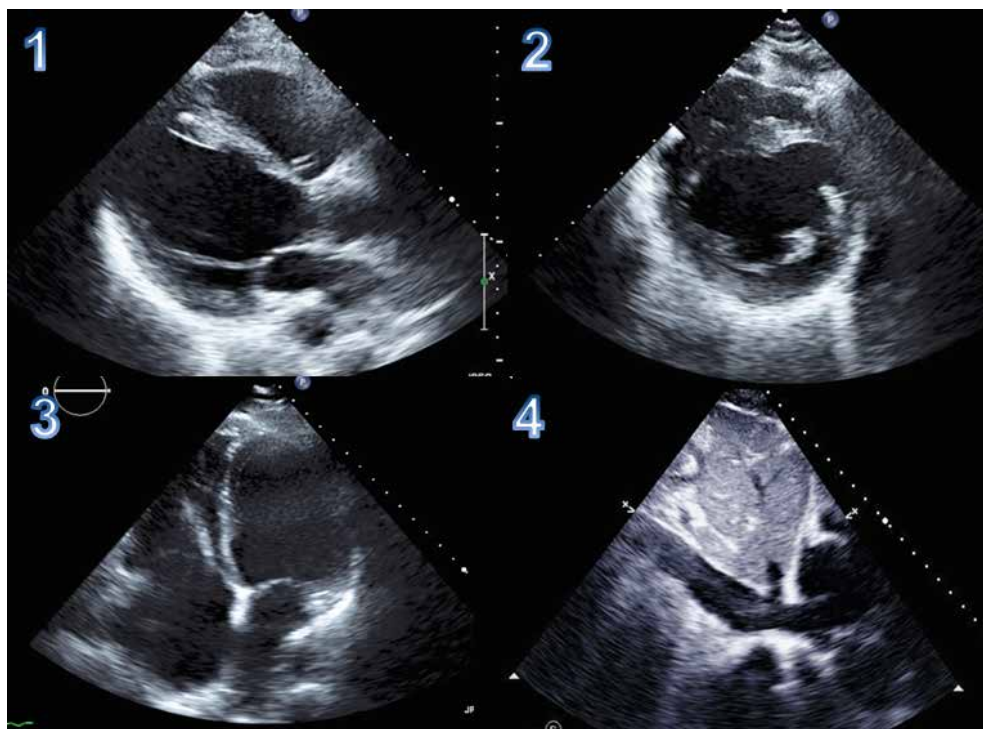


Figura 2. Ecocardiografía: 1. Eje largo plano paraesternal. VI dilatado con adelgazamiento de septo basal (flecha). 2. Eje corto plano paraesternal a nivel de segmentos medios. Dilatación y adelgazamiento del VI. 3. Plano apical de 4 cámaras. VI y VD dilatados. Cable de DAI en VD. 4. Plano subcostal. Vena cava inferior dilatada (signo sugestivo de congestión venosa sistémica).

taquicárdica e hipertensiva, sin arritmias y ecocardiografía durante el esfuerzo con disfunción sistólica y con comportamiento de miocardiopatía. En este momento se aumentan dosis de betabloqueantes (se sustituye nebivolol por bisoprolol) y se inicia furosemida y eplerenona. Durante unos meses presenta deterioro lento pero progresivo de clase funcional a pesar de múltiples ajuste de tratamiento médico que se realizan en un seguimiento muy estrecho en consultas externas de Cardiología.

En enero de 2016 consulta en urgencias por deterioro clínico progresivo con aumento de su disnea hasta hacerse de reposo con algún episodio de disnea paroxística nocturna e intensa astenia asociada. A la exploración física presenta TA: 133/71, FC: 37 lpm, Saturación O₂ %: 90. Cianosis central. Auscultación cardíaca: Arrítmica, sin soplos significativos. Auscultación pulmonar: Hipoventilación generalizada con crepitantes hasta campos medios. Miembros inferiores: Mínimos edemas en regiones declives. Se realiza analítica urgente en la que destaca Glucosa: 143 mg/dL; Urea: 10 mg/dL; Crea-

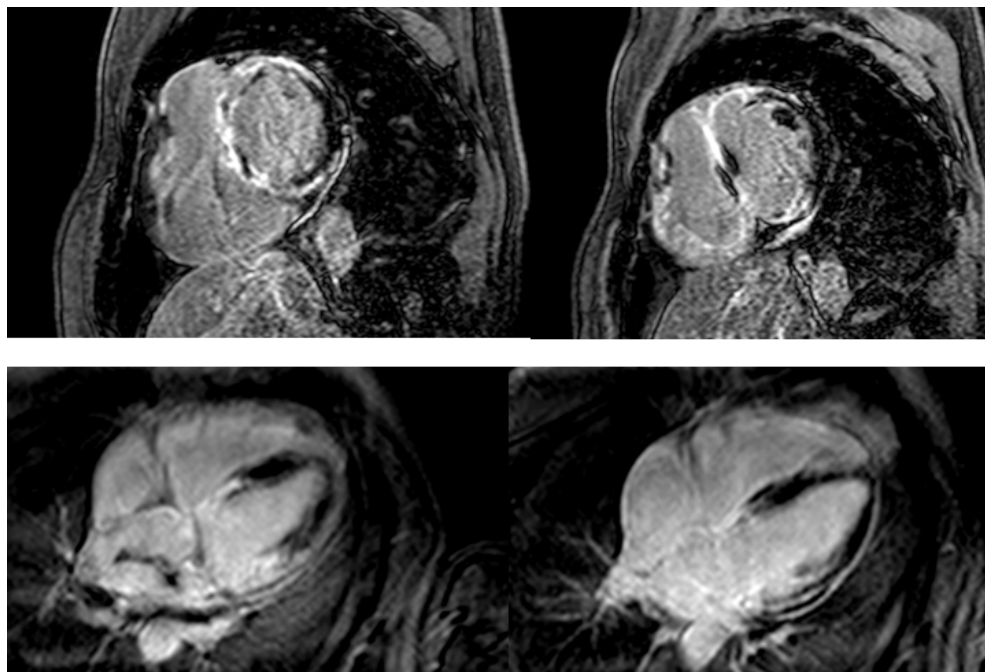


Figura 3. RMN cardiaca. Secuencias de realce tardío con gadolinio. Cortes trasversales (1 y 2) y cortes longitudinales, plano de 4 cámaras (3 y 4). Se objetiva realce tardío muy positivo (flechas): Realce de toda la pared libre de VD. El VI presenta fibrosis transmural septal y anterior basal. Los cortes medios están afectados de forma parcheada en septo y cara inferior.

tinina: 1.46 mg/dL; lones normales; Hemoglobina: 16.5 g/dL, resto de hemograma normal, PCR: 0.63 mg/dL; NT-proBNP: 4365.0 pg/mL. Se realiza a continuación radiografía de tórax que presenta infiltrados alveolares bilaterales y pinzamiento de ambos senos costofrénicos, todo compatible con edema agudo de pulmón. Se inicia oxigenoterapia y tratamiento diurético intravenoso a dosis altas y se ingresa a Cardiología para estabilización clínica y para completar estudio.

Inicialmente se repite ecocardiografía que muestra resultado similar a la previa asociada a signos de congestión venosa sistémica (vena cava inferior dilatada y sin colapso inspiratorio). Durante su ingreso se realizan las siguientes pruebas complementarias encaminadas a averiguar la etiología de la miocardiopatía dilatada:

– Cateterismo derecho: Gasto cardíaco: 2.65. Índice cardíaco: 1.41. AD 18, AP 17/11-14, PCP 10, GTP 4, RVP 1.7. Hallazgos compatibles con bajo gasto cardíaco.

– RMN cardiaca (Figura 3): VI severamente dilatado con disfunción sistólica severa por hipocinesia global más marcada en cortes basales donde septo y cara anterior están adelgazados y acinéticos. VD severamente dilatado con disfunción sistólica severa

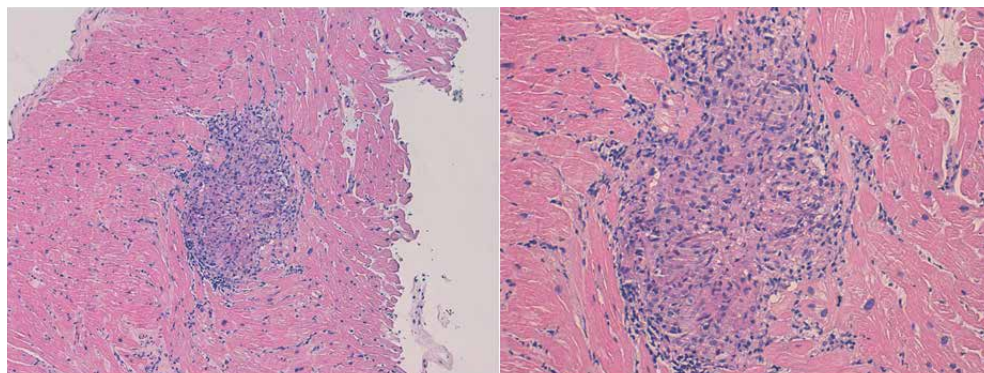


Figura 4. Anatomía Patológica: Imagen microscopio óptico de biopsia endomiocárdica. Granuloma no necrotizante con células gigantes, sin que se identifiquen microorganismos con las técnicas de PAS-Diastasa y Ziehl Nielsen. (Imagen cedida por el servicio de Anatomía Patológica del HCUVA).

por hipocinesia global. Realce tardío muy positivo: Realce de toda la pared libre de VD salvo segmentos aislados. El VI presenta fibrosis transmural septal y anterior basal. Los cortes medios están afectados de forma parcheada en septo y cara inferior. Función sistólica de VI 19 % y del VD 26 %. Conclusión: Miocardiopatía dilatada con disfunción sistólica severa biventricular y extensa fibrosis establecida biventricular.

– PET-TAC: Hallazgos cardiacos: Incremento metabólico de moderada-gran intensidad en VD y especialmente significativo en VI de carácter heterogéneo-parcheado de predominio en septo y pared inferior que alcanza SUVmáx(valor estandarizado de captación de glucosa) 7.8, superior a la distribución fisiológica hepática (con SUVmáx 2.6), y que asciende en la adquisición tardía alcanzando valor SUVmáx 9.7. Dichos hallazgos son sugestivos de proceso inflamatorio-sarcoidosis cardiaca activa en el contexto del paciente. Hallazgos extracardiacos: Incremento metabólico en ganglios mediastínicos paratraqueal superior izquierdo y varios paratraqueales derechos de hasta 7mm con SUVmáx 3.6, así como ganglios hiliares bilaterales el más significativo derecho de 9mm con SUVmax 3.2 (SUVmáx 5.2 en la tardía), hallazgos sugestivos igualmente de etiología inflamatoria activa. Ganglios laterocervicales bilaterales sin incremento metabólico significativo. No se visualizan hallazgos significativos de sarcoidosis en parénquimas pulmonares.

– TAC Tórax: No derrame pleural ni pericárdico. Pequeños ganglios paratraqueales de tamaño inferior a 10 mm y aspecto inespecífico. Parénquima pulmonar bien aireado sin nódulos ni infiltrados. No bronquiectasias ni fibrosis pulmonar.

– Biopsia cardíaca (Figura 4): Proceso inflamatorio crónico con moderada presencia de linfocitos y en la que destaca la presencia de 6 pequeños granulomas, con

células gigantes, no necrotizante, acompañándose de fibrosis estromal, patente con Tricómico de Masson y negativo para el Rojo Congo, así como de discretos cambios reactivos de los miocitos adyacentes. Los otros fragmentos son de predominio estromal fibroso con focos de inflamación crónica inespecífica que incluye ocasional granuloma no necrotizante. Por tanto la imagen morfológica descrita es concordante con un patrón de sarcoidosis. Con técnicas de Pas-Diastasa y Zhiel-Nielsen se descarta proceso infeccioso.

En resumen, se trata de un paciente joven que ingresa por deterioro clínico progresivo e insuficiencia cardíaca avanzada resistente a tratamiento médico convencional. Durante su ingreso mejoría clínica progresiva, aunque lenta, con diuréticos intravenosos, sin precisar drogas vasoactivas. En telemetría durante el ingreso llama la atención la presencia de un importante componente arrítmico con la presencia de taquicardias ventriculares (TV) no sostenidas y en algunas ocasiones comportamiento incesante, por lo que se inicia tratamiento con amiodarona con buena respuesta. Se realiza cateterismo derecho con datos de bajo gasto cardíaco. Ante estos hallazgos se solicita RNM cardíaca y, ante la presencia de extensa fibrosis biventricular, sugestiva de enfermedad infiltrativa, se realiza biopsia endomiocárdica en la que además de fibrosis se objetiva zonas de inflamación con granulomas no caseificantes, todo ello concordante con el diagnóstico de sarcoidosis cardíaca. Ante estos hallazgos se realiza PET-TAC que confirma el diagnóstico. Junto con el servicio de Reumatología se inicia tratamiento con corticoides según pauta establecida con buena tolerancia clínica, mejoría sintomática (destacando mejoría de la disnea) y ligera mejoría ecocardiográfica. Además se realiza implante DAI (desfibrilador automático implantable) en prevención secundaria dado la alta carga arrítmica de este paciente y el alto riesgo arritmogénico en este tipo de enfermos.

Durante los meses posteriores continúa con seguimiento estrecho en consultas externas de Cardiología y Reumatología. Se asocia tratamiento con inmunosupresores, metotrexate, al tratamiento con corticoides y se realizan ajustes en el tratamiento de insuficiencia cardíaca según su situación clínica en cada revisión. Como complicaciones durante este tiempo presenta un ingreso en Medicina Interna Infecciosas en abril de 2016 por Nocardiosis pulmonar (paciente inmunodeprimido) y un ingreso en Cardiología en julio de 2016 por nueva descompensación que se atribuye a alta carga arrítmica ya que se objetiva TV sostenida lenta que no es detectada por el DAI. Se realiza estudio electrofisiológico y ablación de taquicardia ventricular dada la alta carga arrítmica a pesar de tratamiento médico.

Dada la ausencia de mejoría en el seguimiento el paciente es incluido en lista de espera de trasplante cardíaco que finalmente se realiza en enero de 2017. Durante los

dos primeros meses postrasplante ha presentado dos episodios de disfunción ventricular ligera atribuidos a rechazo agudo celular que se ha tratado con dosis altas de corticoides y ajuste de inmunosupresores, con remisión de los mismos. Actualmente se encuentra asintomático y en seguimiento en consultas de Trasplante Cardíaco, con buena evolución.

DISCUSIÓN

La sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa sistémica de etiología desconocida. La frecuencia de afectación cardíaca, sarcoidosis cardíaca (SC), varía en las diferentes regiones geográficas, con una prevalencia entre 5-10 % según los estudios (1), pudiendo alcanzar hasta el 76 % en estudios autopsícos. Esta afectación cardíaca es un factor absolutamente relacionado con mal pronóstico en esta enfermedad (2). La manifestación clínica es variada, desde pacientes asintomáticos hasta muerte súbita. La prevalencia de bloqueo atrioventricular debido a la presencia de granuloma sarcoide o tejido cicatricial en el sistema de conducción es frecuente así como la presencia de arritmias ventriculares relacionadas con reentradas en el tejido cicatricial. Estas arritmias pueden ser fatales, causando muerte súbita en un porcentaje no despreciable de pacientes (2). La insuficiencia cardíaca congestiva progresiva es otra manifestación atribuida a la infiltración generalizada del miocardio siendo la segunda causa de muerte tras la muerte de causa arrítmica. El diagnóstico de la SC no resulta fácil: las imágenes obtenidas por ECG y ecocardiografía son inespecíficas y similares en ocasiones a las de otras miocardiopatías dilatadas. Por todo ello, el diagnóstico definitivo sigue siendo el histológico (granuloma no necrotizante con células gigantes), incluido como criterio mayor en la mayoría de las guías clínicas (3). Sin embargo, su sensibilidad es baja (<25 %) debido a la distribución parcheada de las lesiones y el abordaje habitual de la biopsia endomiocárdica a través del ventrículo derecho (4). No obstante, últimamente se ha relacionado el adelgazamiento de la porción basal del septo interventricular valorado por ecocardiografía con la presencia de SC y con su pronóstico a largo plazo (5). Recientemente, técnicas de imagen como la RMN cardíaca potenciada en T2 y con gadolinio (6) o el PT-fluorodeoxiglucosa están demostrando su utilidad en la detección de lesiones inflamatorias junto con su calidad pronóstica en eventos arrítmicos y eficacia terapéutica. Por otro lado se han descrito marcadores séricos que ayudan poco al diagnóstico de SC (7). La elevación de la enzima convertidora de angiotensina (ECA) sérica en SC no es significativa y otros como el receptor soluble de la interleukina-2 se encuentran

todavía en estudio. El tratamiento de la SC se basa por un lado en los síntomas cardíacos, con tratamiento médico de los signos de insuficiencia cardíaca, indicación de marcapasos en casos de bloqueo avanzado y DAI/ablación de TV en caso de arritmias refractarias o pacientes con riesgo de muerte súbita. El tratamiento específico para la SC se realiza generalmente administrando corticosteroides con el objetivo de controlar la inflamación, prevenir la fibrosis y evitar cualquier deterioro de la función cardíaca. Algunos datos indican que la asociación de prednisona con metotrexato pueden estabilizar la función cardíaca (8) así como la asociación de corticoides con otros fármacos inmunosupresores como azatioprina, leflunomida o micofenolato mofetil, aunque con pocos datos en estos últimos. El trasplante cardíaco se plantea como último escalón en pacientes jóvenes con insuficiencia cardíaca muy severa o en situación irreversible o en casos de arritmias ventriculares refractarias a tratamiento, aunque se han descrito recurrencias de la enfermedad en el corazón trasplantado (9). Por lo tanto el diagnóstico precoz de la afectación cardíaca en esta enfermedad es de vital importancia con el objetivo de iniciar el tratamiento específico antes de la aparición de los síntomas y antes de que se produzca disfunción ventricular.

BIBLIOGRAFÍA

1. Newman LS, Rose CS, Maier LA. Sarcoidosis. *N Engl J Med.* 24 de abril de 1997;336(17):1224-34.
2. Perry A, Vuitch F. Causes of death in patients with sarcoidosis. A morphologic study of 38 autopsies with clinicopathologic correlations. *Arch Pathol Lab Med.* febrero de 1995;119(2):167-72.
3. Doughan AR, Williams BR. Cardiac sarcoidosis. *Heart Br Card Soc.* febrero de 2006;92(2):282-8.
4. Kusano KF, Satomi K. Diagnosis and treatment of cardiac sarcoidosis. *Heart Br Card Soc.* febrero de 2016;102(3):184-90.
5. Kato Y, Morimoto S. Diagnosis and treatment of cardiac sarcoidosis. *Jpn J Sarcoidosis Granulomatous Disord* 2008;28:15-24 (Japanese).
6. Greulich S, Deluigi CC, Gloekler S, Wahl A, Zürn C, Kramer U, et al. CMR imaging predicts death and other adverse events in suspected cardiac sarcoidosis. *JACC Cardiovasc Imaging.* abril de 2013;6(4):501-11.
7. Takaya Y, Kusano KF, Nakamura K, Ito H. Comparison of outcomes in patients with probable versus definite cardiac sarcoidosis. *Am J Cardiol.* 1 de mayo de 2015;115(9):1293-7.

Miocardopatía dilatada de causa infrecuente

8. Nagai S, Yokomatsu T, Tanizawa K, Ikezoe K, Handa T, Ito Y, et al. Treatment with methotrexate and low-dose corticosteroids in sarcoidosis patients with cardiac lesions. *Intern Med Tokyo Jpn.* 2014;53(5):427-33.
9. Oni AA, Hershberger RE, Norman DJ, Ray J, Hovaguimian H, Cobanoglu AM, et al. Recurrence of sarcoidosis in a cardiac allograft: control with augmented corticosteroids. *J Heart Lung Transplant Off Publ Int Soc Heart Transplant.* abril de 1992;11(2 Pt 1):367-9.

44

Obstrucción intestinal secundaria a intususcepción intestinal por lipoma de íleon

AUTOR:

Antonio José Fernández-López
Residente Cirugía General y Aparato Digestivo.
Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**Mari-Fe Candel-Arenas² - Miguel Ruiz-Marín² - Esther Medina-Manuel
Delia-María Luján-Martínez¹ - Antonio Albarracín-Marín-Blázquez³**

- 1 Residente Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.
- 2 Especialista en Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.
- 3 Especialista y jefe de servicio en Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

RESUMEN

Paciente de 51 años que consultó por un cuadro de dolor y distensión abdominal de 24 horas, náuseas, vómitos y cierre intestinal. Refería cuadros similares resueltos espontáneamente. Los estudios de imagen evidenciaron una obstrucción intestinal por invaginación secundaria a una tumoración de densidad grasa en íleon. Se decidió cirugía de urgencias resolviendo la invaginación por vía laparoscópica. Posteriormente y mediante minilaparotomía, se practicó una enterotomía que evidenció una tumoración submucosa amarillenta de aspecto lipomatoso extirpándose completamente. La anatomía patológica informó de lipoma.

Las invaginaciones intestinales como causa de obstrucción intestinal son raras en los adultos (<5 %). Los lipomas representan el 13-15 % de todos los tumores benignos del intestino delgado. En su crecimiento se pueden hacer sintomáticos presentando indicación quirúrgica. Clásicamente se ha recomendado la resección en bloque sin reducción previa, pudiéndose practicar la resección local cuando los estudios de imagen e inspección sean compatibles con lesión benigna.

Palabras clave: Invaginación en adulto; oclusión intestinal; lipoma.

INTRODUCCIÓN

La invaginación intestinal, como causa de obstrucción intestinal, supone menos del 5 %. Sucede cuando un segmento de intestino, favorecido por el peristaltismo, se introduce en un segmento distal de forma telescópica. En adultos es una entidad infrecuente y en el 90 % de los casos es secundaria a una lesión orgánica. El abordaje laparoscópico ofrece una opción diagnóstica y terapéutica.

CASO CLÍNICO

Mujer de 51 años, sin antecedentes de interés, que consultó por dolor abdominal tipo cólico y distensión de 24 horas de evolución, acompañado de náuseas, vómitos y cierre intestinal. Refería cuadros similares en los últimos 2 meses resueltos de manera espontánea. Con la sospecha de obstrucción intestinal se realizó una radiografía simple de abdomen evidenciando asas de intestino delgado dilatadas con niveles hidroaéreos. Se completó el estudio con una tomografía computarizada (TC) abdominal hallando una invaginación intestinal a nivel de ileon, provocada por una tumoración de densidad grasa de 35 mm de diámetro, siendo esta la causa de la invaginación (Fig. 1A).

Se realizó cirugía urgente y mediante acceso laparoscópico se evidenció una invaginación intestinal ileocólica próxima a válvula ileocecal que se redujo fácilmente. A través de una minilaparotomía transversa en fosa iliaca derecha, se practicó una enterotomía sobre la tumoración palpable, hallando una lesión sólida y blanda, de color amarillento y de aspecto lipomatoso (Fig. 1B), realizando sección de la misma con endograpadora y cierre posterior de la enterotomía.

La paciente fue alta a su domicilio al tercer día de la intervención tras reinstaurarse el tránsito intestinal y encontrarse asintomática. Dos años más tarde la paciente no ha presentado ningún evento clínico similar.

DISCUSIÓN

La fisiopatología de las intususcepciones intestinales en el adulto generalmente está condicionada por patología de localización intraluminal, mural o extramural (adherencias lo más frecuente). Existen tres tipos de intususcepción: enteroentérica (52-81 %), enterocólica (13-38 %), gástrica y duodenal (1-6 %) (1).

Los lipomas representan el 13-15 % de todos los tumores benignos del intestino delgado, localizándose con más frecuencia en ileon. Son lesiones benignas, solitarias,

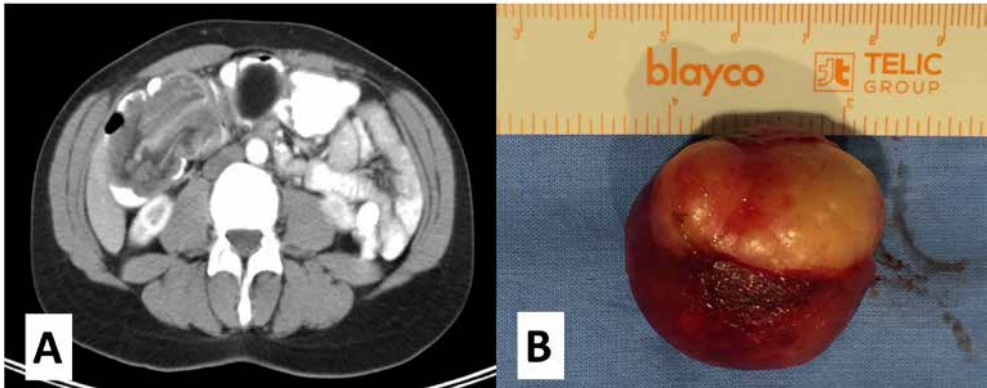


Figura 1. A: TC donde se objetiva imagen característica de invaginación intestinal ileocólica provocada por tumoración de 35mm de diámetro compatible con lipoma. **B:** Imagen de la pieza resecada.

de pequeño tamaño y generalmente asintomáticas. No obstante, cuando alcanzan un tamaño superior a 2-3 cm, pueden ulcerarse produciendo sangrado o actuar como cabeza de invaginación y producir una obstrucción intestinal

A diferencia de los niños, donde la mayoría de los casos de invaginación son idiopáticas, en los adultos hasta en el 90 % de los casos existe una causa orgánica (2). También existe diferencia con la presentación clínica en el adulto, donde en niños es característico el cuadro de dolor abdominal agudo, vómitos y heces en “mermelada de grosella” junto a tumor palpable y diarrea, en los adultos suele debutar como un cuadro de obstrucción intestinal, identificándose solamente en el 24-42 % de los adultos una masa abdominal (2).

El diagnóstico clínico de manera aislada es muy difícil. Pero gracias al avance y facilidad de acceso a las pruebas de imagen como la ecografía y TC, el porcentaje de diagnóstico preoperatorio ha aumentado en los últimos años. La ecografía abdominal muestra una imagen “en diana” en un corte transversal y múltiples capas delgadas, paralelas, hipocóicas y ecogénicas en el corte longitudinal (seudorriñón). Es un método con una sensibilidad del 100 % y con una especificidad del 88 %, y suele ser la primera prueba que da la sospecha diagnóstica. La TC abdomino-pélvica con contraste oral valora la etiología, y en caso de que se trate de una tumoración maligna, permite conocer la afectación locorregional y a distancia (3). En los casos de presentación subaguda puede ser útil completar el estudio de imagen con un enema opaco en las formas cólicas o ileocólicas. También la colonoscopia cuando existe participación del colon (4).

La naturaleza de la cabeza de invaginación es muy variable, y depende de su localización. En el intestino delgado predominan los procesos benignos como pólipos

(hamartomas, lipomas, leiomiomas, adenomas...) divertículo de Meckel y adherencias. Aunque también tumores malignos (metástasis principalmente). En el intestino grueso son más frecuentes los adenocarcinomas (3).

La intervención quirúrgica es necesaria en todos los casos de intususcepción en adultos, puesto que la mayoría de ellos se relaciona con una lesión tumoral(1). La reducción intraoperatoria no asociada a resección del segmento invaginado es controvertida, por el alto riesgo de lesión maligna. Aunque el tratamiento más aceptado y más seguro en las intususcepciones que se presentan en los adultos es la resección del segmento afecto sin realizar la reducción del segmento invaginado (1,2,4). Si bien, en casos donde las pruebas de imagen radiológica y la inspección intraoperatoria no indiquen malignidad, se puede realizar resección reducción del segmento invaginado sin asociar resección.

La difusión de la laparoscopia ha facilitado la elección de esta vía para el manejo de esta patología en urgencias, sin embargo, dada la baja frecuencia de esta entidad, se han descrito pocos casos manejados de esta manera. Una de las utilidades de la laparoscopia es que en ocasiones permite establecer el diagnóstico de certeza cuando este no se ha conseguido con los estudios preoperatorios(1,2). La mayoría de los casos descritos realizan el procedimiento quirúrgico mediante tres trocares y utilizan una incisión de asistencia de pequeño tamaño para la extracción de la pieza reseçada.

En los casos donde los estudios de imagen evidencien gran distensión de las asas intestinales, existan antecedentes personales de cirugías previas abdominales, inestabilidad hemodinámica o fragilidad de la pared intestinal, está indicado el abordaje quirúrgico por vía abierta.

Cuando la presentación clínica de la intususcepción se presenta de manera intermitente o subaguda, estando el paciente estable clínicamente, se puede realizar la intervención quirúrgica de manera programada (2).

CONCLUSIÓN

La intususcepción es una causa poco frecuente de obstrucción intestinal, pero debe de tenerse en cuenta como uno de los diagnósticos diferenciales. La tomografía computarizada es el método de diagnóstico preoperatorio más efectivo y el abordaje laparoscópico de elección, pudiendo ser de utilidad diagnóstica y terapéutica en el adulto. El tratamiento quirúrgico comprende la resección sin reducción del área invaginada, conservando un margen quirúrgico cuando existe sospecha de malignidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Zumarán CO, Robles VC, Villarreal CP, Olivares MH, Sarue SN. Intususcepción en el adulto. *An Med (Mex)*. 2006; 51 (4):188-192.
2. Alonso V, Targarona EM, Even GB, Kobus C, Moya I, Cherichetti C, et al. Tratamiento laparoscópico de la intususcepción del intestino delgado en el adulto. *Cir Esp*. 2003; 74(1): 46-49.
3. Franco-Herrera R, Burneo-Esteves M, Martín-Gil J, Faregues-Olea A, Pérez-Díaz D, Turégano-Fuentes F. Invaginación intestinal en el adulto. Una causa infrecuente de obstrucción mecánica. *Rev Gast Mex*. 2012; 77(3): 153-156.
4. Martín JG, Aguayo JL, Aguilar J, Torralba JA, Liron R, Miguel J, et al. Invaginación intestinal en el adulto. Presentación de siete casos con énfasis en el diagnóstico preoperatorio. *Cir Esp*. 2011; 70: 93-97.

45

Paraparesia aguda y síndrome adenopático no filiado: ¿Posible relación causal?

AUTORA:

Tatiana Espinosa Oltra

Neurología.

Hospital General Santa Lucía, Cartagena.

RESTO DE AUTORES:

**Antonio Torres Alcázar - Ana Belen Martínez García - José Manuel Sánchez Villalobos
Miguel Quesada López - Inmaculada Díaz Jiménez**

RESUMEN

Mujer de 32 años con antecedente de púrpura trombocitopénica idiopática y síndrome adenopático no filiado, que desarrolla paraparesia y afectación de pares craneales aguda, con disociación albúmino-citológica en LCR, compatible con Síndrome de Guillain-Barré (SGB), sin respuesta inicial a tratamiento con inmunoglobulinas. Tras estudio completo, incluyendo exéresis ganglionar, es diagnosticada anatomopatológicamente de linfoma de células T periférico, con lenta mejoría progresiva de focalidad neurológica tras segundo ciclo de inmunoglobulinas y tratamiento oncoespecífico. La afectación del sistema nervioso periférico por linfoma No-Hodgkin es infrecuente, destacando la neuropatía periférica de causa infiltrativa versus desmielinizante tipo SGB, siendo preciso el estudio del LCR para diferenciarlas. Existe controversia sobre si el SGB es un auténtico síndrome paraneoplásico en el contexto de linfoma o sólo consecuencia de la disregulación del sistema inmune. El pronóstico es variable, desde respuestas ad integrum tras tratamiento oncoespecífico a persistencia de secuelas neurológicas a pesar de la remisión del linfoma.

Palabras clave: linfoma, Guillain-Barré, paraneoplásico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 32 años con antecedentes de púrpura trombocitopénica idiopática en 2011 con respuesta inicial a corticoides, posteriormente tratada con inmunoglobulinas intravenosas y esplenectomizada por corticorresistencia (última recaída en 2015). Síndrome adenopático en estudio desde 2012 con múltiples adenopatías supra e infradiaphragmáticas sugestivas de síndrome linfoproliferativo, con estudio de médula ósea normal y anatomía patológica de adenopatía con reactividad inflamatoria.

Desde octubre de 2015 refiere dificultades para la deglución, más marcadas en los 3 meses previos al ingreso, con pérdida progresiva de 20 kilogramos y marcada astenia. Además, en las últimas dos semanas comienza con dificultad progresiva para la deambulación por debilidad en ambas piernas y dolor lumbar bajo intenso con la movilización de las mismas, por lo que consultan en Urgencias de nuestro hospital.

En la exploración neurológica destaca paresia de VI par craneal izquierdo, paresia facial periférica izquierda completa con fenómeno de Bell positivo, paresia hemifacial inferior derecha leve, balance motor 4+/5 en miembros superiores (MMSS) con paraparesia flácida en miembros inferiores (MMII) 1/5 proximal y 3/5 distal, dolor a la flexión de caderas y con maniobras de hiperextensión radicular, arreflexia generalizada con reflejos cutáneo-plantares flexores, Hoffman negativo y sin déficit sensitivo. En exploración general: hábito asténico con estrías cutáneas abdominales, sin lesiones purpúricas, palpándose adenopatías cervicales izquierdas. Resto de exploración normal.

Se realiza TC de cráneo, que es normal, seguido de punción lumbar objetivándose severa disociación albúmino-citológica por lo que ante la sospecha de **Síndrome de Guillain-Barré** se inicia tratamiento con inmunoglobulinas intravenosas y la paciente queda ingresada en planta de Neurología para estudio, realizándose las siguientes pruebas complementarias:

- **Analítica sanguínea general:** Glucosa 74, función renal y enzimas hepáticas normal. Iones normal. PCR 2. Hierro 41, ferritina 140, transferrina 178. Acido fólico 0.81. B12 y hormonas tiroideas normal. Proteínas 7.6, Albúmina 3.5, prealbúmina 22. Proteinograma con gammapatía policlonal. Cadenas ligeras Kappa 750, Lambda 472 y Ratio Kappa/Lambda 1.59. Marcadores tumorales normal salvo CYFRA 21.1, B2 microglobulina 4.34. Hematíes 4.3. Hemoglobina 12, Leucocitos 11.450 (64%N), Plaquetas 534.000, VSG 40. Coagulación normal. Autoinmunidad C3, C4, Anti-tiroglobulinas, ANAs, ANCAs y antigangliósidos negativos, Anti peroxidasa 20.3.
- **Serología:** VIH, VHB, VHC, lues, Borrelia, Brucela negativos. **Mantoux:** negativa.
- **Frotis de sangre periférica:** 2% de linfocitos atípicos con basofilia aumentada y granulación intensamente azurófila. Resto del estudio normal.

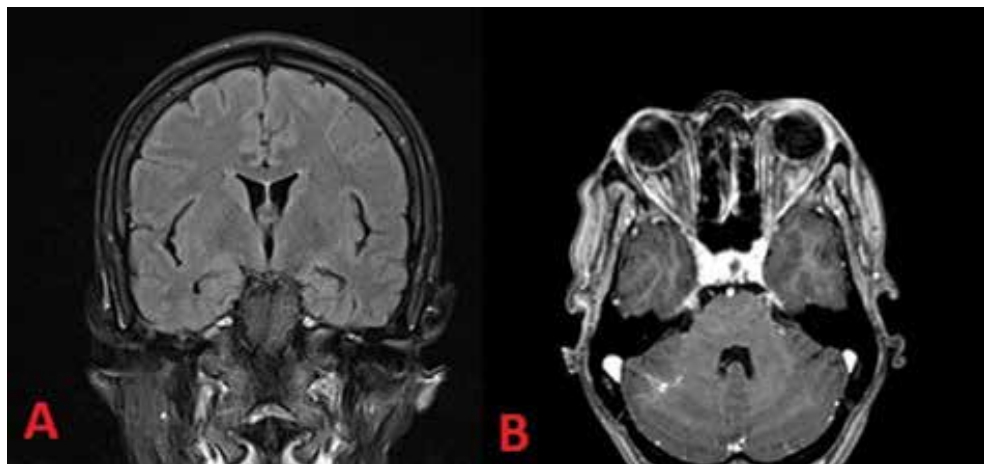


Figura 1. RM cerebral con contraste: Captación bilateral y simétrica de ambos trigéminos y nervios faciales. FLAIR corte coronal (A) y T1 contraste corte axial (B).

- **Electrocardiograma:** ritmo sinusal a 75 lpm, PR 80 msg, QRS estrecho.
- **Radiografía tórax:** hilio derecho engrosado, resto normal.
- **Punción lumbar:** líquido claro y trasparente, presión apertura normal, glucosa 61 (glucemia 99), lactato 2.2, proteínas 193, leucos 10 (90% mononucleares). **Punción lumbar de control:** líquido claro y transparente, presión de apertura 32 cm H₂O, glucosa 46 (glucemia 79), proteínas 136, lactato 1.7, leucos 21 (100% mononucleares), ADA negativo.
- **Estudio microbiológico:** familia herpesvirus, lues, VIH, hepatitis, borrelia, bruce-lla, toxoplasma, virus JC, parechovirus negativos. Cultivos negativos. **Citometría de flujo:** sin linfocitos B patológicos/clonales, pero con abundante y heterogénea celularidad por proceso reactivo (infección, inflamatorio...).
- **Resonancia magnética cerebral y de columna completa con contraste (RM):** Captación bilateral y simétrica de ambos trigéminos y nervios faciales junto con captación y engrosamiento de las raíces de la cola de caballo, compatibles con su contexto clínico de SGB (Figuras 1 y 2). Estudio de control tras dos semanas con persistencia de los hallazgos descritos, sin aparición de nuevas lesiones.
- **EMG:** polineuropatía sensitivo-motora axonal de grado severo y predominio distal, en extremidades superiores e inferiores, que en la actualidad se encuentra en estadio agudo de evolución compatible con variante axonal sensitivo-motora del SGB.
- **TC Toraco-abdomino-pelvico:** Conglomerados adenopáticos múltiples (supra-clavicular, hiliares, retroperitoneales, cadenas ilíacas,..) compatibles con síndrome linfoproliferativo con extensión **supra- e infradiafragmática** (Figura 3).

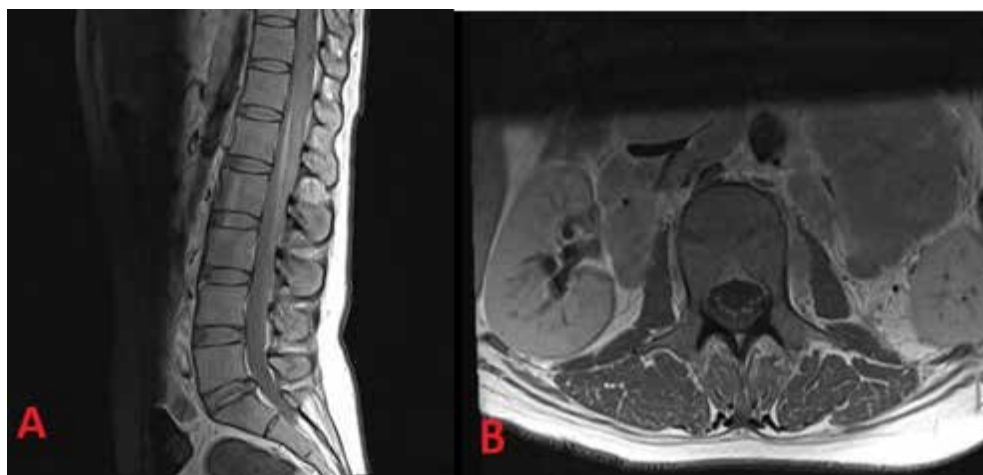


Figura 2. RM columna lumbar con contraste: Captación y engrosamiento de las raíces de la cola de caballo. T1 contraste corte sagital (A) y axial (B).

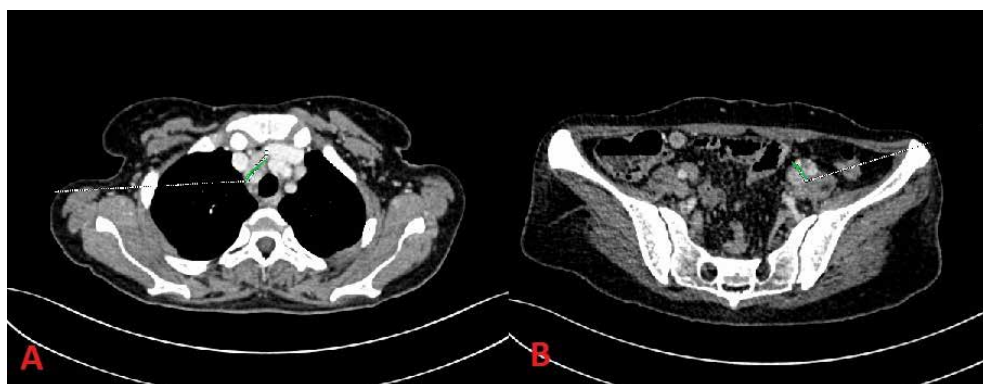


Figura 3. TC toraco-abdomino-pélvico: Múltiples conglomerados adenopáticos supra (A) e infradiafragmáticos (B) compatibles con síndrome linfoproliferativo.

- **PET-TAC total body:** Estudio sugestivo de tejido tumoral viable en conglomerados adenopáticos supra e infradiafragmáticos descritos. Sin evidencia de enfermedad maligna macroscópica activa en el resto del estudio (Figura 4).
- **Biopsia de médula ósea:** cambios reactivos, sin datos de infiltración linfomatosa.
- **Estudio de adenopatía supraclavicular:** expansión de celularidad linfoide T (CD3 positiva), con **células blásticas** y aumento de trama interfolicular. Inmunofenotipo: CD4, CD8, CD3, CD5, CD7 y positivo, PD1 y CD30 negativo. Ki67 40%. Reordenamiento TCR policlonal. Todo ello sugestivo de Linfoma de células T periféricas.
- **Gastroscopia:** candidiasis esofágica.

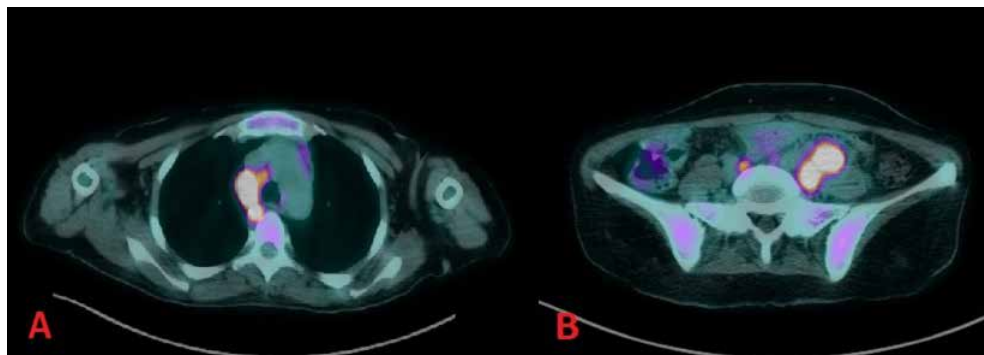


Figura 4. PET-TC total body: incremento metabólico compatible con tejido tumoral viable en adenopatías/conglomerados adenopáticos supra (A) e infra diafragmáticos (B).

EVOLUCIÓN DE HOSPITALIZACIÓN

Tras primer ciclo de inmunoglobulinas iv la paciente no experimenta mejoría clínica, continuando empeoramiento progresivo hasta tetraparesia 3/5 en MMSS y 0/5 en MMII, sin repercusión respiratoria, por lo que se realiza nueva tanda de inmunoglobulinas. Como complicación específica desarrolla cuadro de hipertensión intracraneal (HIC) con cefalea holocraneal y disminución de agudeza visual que mejora lentamente con tratamiento médico sintomático (acetazolamida y topiramato). Durante el estudio complementario del cuadro anoréxico-consuntivo se realiza gastroscopia objetivándose esofagitis candidiásica, recuperando tolerancia vía oral tras 3 semanas con fluconazol iv. Además, se revalora el síndrome adenopático conocido, realizándose exéresis ganglionar para estudio anatomopatológico que detecta con alta probabilidad linfoma de células T periférico. Tras dichos hallazgos se realiza cambio de cargo a Hematología para tratamiento oncoespecífico, iniciándose pauta de quimioterapia con esquema CHOP (sin vincristina) con buena tolerancia. Desde el punto de vista neurológico, al alta hospitalaria la paciente mantiene una lenta pero progresiva mejoría, con resolución de la cefalea, persistiendo mínima alteración visual de ojo derecho, limitación de VI par izquierdo, paresia facial periférica izquierda, tetraparesia con balance motor 4+/5 MMSS, 2/5 MMII proximal y 4/5 distal.

DIAGNÓSTICO AL ALTA

— Síndrome de Guillain-Barre, probable variante axonal sensitivo-motora, asociando afectación de pares craneales e hipertensión intracraneal.

- Síndrome linfoproliferativo asociado, probable Linfoma T periférico.
- Candidiasis esofágica resuelta

En **revisiones posteriores en consultas** se objetiva evolución favorable del SGB con balance motor de 5-/5 en MMSS y 4+/5 en MMII, manteniendo arreflexia. Resolución del cuadro de HIC, persistiendo dolor lumbar de perfil mecánico empeorado con maniobras de estiramiento radicular y que mejora tras inicio de eslicarbazepina 800 mg día. Se han completado 6 ciclos de esquema CHOP sin vincristina, por tratarse de una paciente con alto riesgo de desarrollar neurotoxicidad periférica, con respuesta completa sin datos de enfermedad activa en PET-TC de control.

REVISIÓN DEL SÍNDROME DE GUILLAIN-BARRÉ Y LINFOMA NO HODGKIN

El **Síndrome de Guillain-Barré** (SGB) o polirradiculopatía inflamatoria desmielinizante aguda (AIDP) se caracteriza por afectación del sistema nervioso periférico (SNP) aguda, ascendente, con disfunción motora predominante, pero que puede afectar a pares craneales y musculatura respiratoria, pudiendo progresar hacia un fallo respiratorio severo y el fallecimiento. El diagnóstico es principalmente clínico (tabla 1) sospechándose en los casos de debilidad simétrica y ascendente en miembros inferiores junto con arreflexia, además de alteración sensitiva y dolor en grados variables, que se desarrolla en menos de 4 semanas (1). Las pruebas complementarias que apoyan el diagnóstico clínico serían el estudio del LCR con disociación albúmino-citológica (hiperproteinorraquia >0.55 gr/dl sin aumento proporcional del recuento celular), el estudio electromiográfico con reducción de la velocidad de conducción, latencias distales prolongadas (por bloqueos de la conducción distal) y ondas F prolongadas o ausentes y el estudio de neuroimagen (RM con gadolinio) apreciándose realce patológico a nivel de raíces nerviosas y/o pares craneales en algunos casos (2).

La fisiopatología del SGB no se conoce completamente, pero 2/3 de los casos se relacionan con antecedente de infección respiratoria o gastrointestinal por *Campylobacter jejuni*, citomegalovirus o virus de Epstein-Barr (EBV), produciéndose desmielinización de las membranas de la célula de Schwann por autoanticuerpos contra los epitopos de superficie como resultado del mimetismo molecular. El 85-90% de los casos presentan esta forma clásica desmielinizante, existiendo otras variantes menos frecuentes entre las que se incluyen las asociadas a daño axonal por autoanticuerpos contra gangliósidos del axolema como la neuropatía axonal motora aguda (AMAN) y neuropatía axonal sensitivo-motora aguda (AMSAN), con afectación más severa y peor pronóstico, así como un estudio electromiográfico distintivo (amplitudes peque-

Tabla 1
Criterios diagnósticos del Síndrome de Guillain-Barré

Criterios necesarios para el diagnóstico
<ul style="list-style-type: none">• Debilidad progresiva en ambos brazos y piernas (debe empezar con debilidad sólo en piernas.)• Hipo o arreflexia
Criterios que apoyan el diagnóstico
<ul style="list-style-type: none">• Progresión de los síntomas desde pocos días hasta 4 semanas• Distribución simétrica• Afectación sensitiva moderada• Afectación de pares craneales, especialmente debilidad facial bilateral• Disfunción autonómica• Dolor (a veces)• Hiperproteínorraquia en LCR• Alteraciones electromiográficas típicas

ñas o ausentes, latencias distales normales y ausencia de bloqueos de conducción) (3). El tratamiento de los pacientes con SGB requiere un manejo multidisciplinar dadas las potenciales complicaciones fatales, destacando como primera línea la plasmaféresis y las inmunoglobulinas intravenosas, no habiéndose demostrado mayor eficacia en su uso simultáneo ni en el uso adicional de corticoides según diferentes estudios. El pronóstico es variable desde la resolución del cuadro ad integrum a secuelas neurológicas a largo plazo en un 20% o el fallecimiento en un 5% de los casos (4).

Los **linfomas** son neoplasias hematopoyéticas originadas a partir de células inmunes primariamente localizadas en tejidos linfáticos que se desplazan hacia otros tejidos, linfoides o no, mediante infiltración directa o diseminación hematógena. Hay dos tipos principales: Linfoma de Hodgkin (LH) y Linfoma No-Hodgkin (LNH), y dentro de éste pueden ser de células B (90%) o T (10%). La causa es desconocida, relacionándose algunos tipos de LNH con infecciones víricas previas como el EBV o HTLV-1. Su incidencia aumenta con la edad y es discretamente mayor en hombres (5).

La **afectación del sistema nervioso por LNH** es poco frecuente (<5%) y en el caso concreto del SNP puede deberse a diferentes mecanismos: compresión de médula espinal, radiculopatía y plexopatía por infiltración directa del plexo nervioso o nervio periférico (neurolinfomatosis), neuropatías focales por atrapamiento (efecto bulky de una adenopatía), neuropatías asociadas a paraproteínas IgM dirigidas contra la glicoproteína asociada a la mielina, fenómenos paraneoplásicos, efectos secundarios de los esquemas de quimioterapia (cisplatino, alcaloides de la vinca, citarabina,..),

infecciones oportunistas neurotropas (virus herpes zoster). La forma más frecuente de afectación del SNP en el LNH es la neuropatía periférica, donde se incluye la polirradiculoneuropatía desmielinizante aguda o crónica de origen disimmune (3, 6, 7). El principal diagnóstico diferencial del SGB en estos pacientes es la etiología infiltrativa o neurolinfomatosis que suele manifestarse como neuropatía regional asimétrica, síndrome de cola de caballo o polirradiculopatía, pero también puede dar un cuadro de afectación difusa progresiva similar al SGB. Para diferenciarlas es preciso el estudio del LCR, especialmente mediante citometría de flujo que muestra células malignas en el caso de origen infiltrativo (5).

La rara **asociación entre el SGB y el LNH** está siendo cada vez más reconocida en la literatura, considerando que al menos un 0.3% de los pacientes con LNH pueden presentarlo, especialmente en los tipo B en fases avanzadas. Aunque puede aparecer como clínica de debut, durante el curso de la enfermedad e, incluso, cuando el linfoma se encuentra en fase de remisión (3, 5).

El motivo de por qué una polineuropatía ascendente como el SGB y sus variantes ocurren en el lecho de un tumor hematológico es discutido, proponiéndose diferentes mecanismos entre los que destaca el resultado de una disregulación del sistema inmune mediada por un oncoantígeno que induce una respuesta autoinmune contra epítomos presentes en el SNP, existiendo controversia sobre si puede considerarse un verdadero síndrome paraneoplásico (SPN) o no (3). Los SPN son raros en los linfomas, existiendo importantes diferencias respecto a los que ocurren en tumores sólidos: los anticuerpos onconeuronales suelen estar ausentes, no suelen presentar SPN considerados "clásicos" como la neuropatía sensitiva o el Síndrome de Eaton-Lambert, el linfoma no suele estar limitado en el momento del diagnóstico, lo que supone una limitación para definir muchos SPN asociados a linfoma ya que no cumplen los criterios diagnósticos típicos. El tipo y frecuencia de SPN es diferente entre el LH y el LNH, destacando la degeneración cerebelosa en el LH mientras que en el LNH son más frecuentes la dermatomiositis y las neuropatías sensitivo-motoras (8). A favor de la hipótesis disimmune estaría que los linfocitos son los encargados de los procesos inmunológicos, por lo que los pacientes con linfoma tienen mayor predisposición a presentar fenómenos autoinmunes de tipo hematológico (anemias hemolíticas autoinmunes, púrpura trombocitopénica inmune –como nuestra paciente–, eosinofilia), dermatológico (síndrome Sweet, fascitis eosinofílica), renal (glomerulonefritis) y neurológico (9). El pronóstico de los pacientes con linfoma que presentan un SGB es variable, desde casos con remisión completa de los síntomas neurológicos tras el tratamiento oncoespecífico a otros en los que a pesar del control del linfoma no se produce una respuesta neurológica favorable. Dada lo rara de esta copresentación se desconoce si la aparición del SGB debe influir a la hora de elegir el esquema terapéuti-

co para el linfoma, evitando líneas de quimioterapia neurotóxicas (como la vincristina en nuestra paciente) y, en tal caso, si ésto puede afectar al pronóstico del mismo (9, 10).

En conclusión, aunque se trate de una asociación infrecuente, en los casos de SGB en los que no se identifique un factor etiológico clásico, con resultados atípicos en las pruebas complementarias y que no respondan adecuadamente al tratamiento convencional podría considerarse la posibilidad de una neoplasia desconocida subyacente (tanto linfoma como un tumor sólido) estando indicado llevar a cabo los estudios oportunos para su despistaje (10).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. P A van Doorn. Clinical features, pathogenesis, and treatment of Guillain-Barré syndrome. *Lancet Neurol* 2008; 7: 939–50.
2. F Seffo. Non-Hodgkin Lymphoma and Guillain-Barré Syndrome: a rare association. *Clinical advances in hematology and oncology*. 2010;3:201-205.
3. R. H. Bishay. Variant Guillain-Barré Syndrome in a Patient with Non-Hodgkin's Lymphoma. *Case Reports in Hematology* 2015.
4. Ramchandren. The immunopathogenesis of Guillain-Barré syndrome. *Clin Adv Hematol Oncol*. 2010;8:203-6.
5. J Kelly, D Karcher. Lymphoma and peripheral neuropathy: a clinical review. *Muscle and nerve*. 2005;31:301-313.
6. C Briani. Spectrum of paraneoplastic disease associated with lymphoma. *Neurology* 2001;76:705-710.
7. P Giglio. Neurologic complications of Non-Hodgkin's lymphoma. *Current Hematologic Malignancy Reports* 2006;1:124-219.
8. F Graus. Paraneoplastic neurological syndromes in Hodgkin and non-Hodgkin lymphomas. *Blood*. 2014 May 22; 123(21): 3230–3238.
9. C Hughes. Treatment decisions in a man with Hodgkin lymphoma and Guillain-Baré syndrome: a case report. *Journal of medical case reports* 2014;8:455.
10. F.J. Polo-Romero. Guillain-Barré syndrome as first presentation of non-Hodgkin lymphoma. *Neurología*. 2012;27:511-3.

46

Paciente joven con masa mediastínica anterior. Enfoque diagnóstico y novedades en el tratamiento

AUTOR:

Julián Vázquez Lorenzo

Residente de primer año de neurología del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Adriana Garre García - María Teresa Alba Isasi

Miguel Ángel Iniesta Albaladejo - María Dolores Victoria Ródenas

RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de veintisiete años remitido para estudio de masa mediastínica anterior. Iniciamos estudio diagnóstico con despistaje de infección tuberculosa, y tumores principales de mediastino anterior. Como hallazgos en pruebas complementarias obtenemos elevación de alfafetoproteína, TAC torácico mostrando masa en mediastino anterior con nódulo en lóbulo inferior izquierdo y ecografía testicular normal.

Ante estos hallazgos, realizamos petición de biopsia mediastínica para filiar el tumor. Sin embargo, ante nuestra sospecha clínica de teratoma con componente no seminomatoso, contactamos con oncología médica para valoración del paciente antes del resultado de la biopsia, iniciándose quimioterapia previamente al resultado.

El objetivo de este trabajo es concienciar a los profesionales médicos de que la valoración de pruebas de imagen, clínica y marcadores tumorales pueden ser suficientes para iniciar quimioterapia o cirugía, sin necesidad de esperar al resultado de la biopsia, beneficiándose el paciente de un tratamiento más temprano.

Palabras clave: Masa mediastínica anterior, diagnóstico, tratamiento.

Material y método: Describimos un caso clínico de un paciente joven con hallazgo de masa mediastínica en radiografía de tórax. Realizamos revisión bibliográfica sobre el enfoque y posibilidades diagnóstico-terapéuticas ante el hallazgo de masa mediastínica.

CASO CLÍNICO

Varón de 27 años remitido desde su centro de salud para estudio de masa mediastínica. El paciente no presentaba factores de riesgo cardiovascular ni hábitos tóxicos. Como antecedentes familiares destacaba el fallecimiento de su padre y su tío por neoplasia de pulmón.

El mes anterior el paciente había estado en tratamiento antibiótico con amoxicilina-clavulánico por sintomatología respiratoria que evolucionó de forma tórpida persistiendo disnea y tos irritativa. Así mismo, refería cuadro de hiporexia con pérdida de 6 kg de peso sin claros síntomas B. No alteración de la fuerza con movimientos repetitivos que pudieran sugerir cuadro miasteniforme.

En la exploración física del paciente sólo destacaba tos irritativa y sibilantes discretos de predominio en hemitórax derecho. No se palpaban adenopatías periféricas. Así mismo, la exploración genital no mostraba alteraciones.

A su ingreso en medicina interna iniciamos estudio diagnóstico del paciente realizando las siguientes pruebas complementarias:

- **Analítica general** con perfil tiroideo y proteinograma: dentro de la normalidad.
- **Marcadores tumorales:** Alfafetoproteína 30243 meq/L, B₂microglobulina, beta-hCG y marcadores de cáncer de pulmón dentro de la normalidad.
- **Radiografía de tórax:** Masa mediastínica con retracción de hemidiafragma derecho (Figura 1),
- **Tomografía computerizada de tórax con contraste:** Masa mediastínica anterior sugestiva de teratoma y nódulo pulmonar en lóbulo inferior izquierdo (Figura 2).
- **Serologías:** VHB, VIH, lues y leishmania negativos.
- **Cultivo de esputo:** flora habitual. Negativo para micobacterias.
- **Ecografía escrotal:** Testes ecoestructuralmente normales.

Ante estos hallazgos, pedimos biopsia mediastínica con aguja gruesa mediada con TAC. Sospechando un tumor mediastínico primario con componente no seminomatoso, con el peor pronóstico que conlleva y la alta tasa de mitosis celular que suelen presentar, comentamos el caso con oncología médica. Se inicia quimioterapia con protocolo VIP (cisplatino, etopósido e ifosfamida) previo al resultado de la biopsia mediastínica y a finalizar el estudio de extensión.

Posteriormente al inicio de la quimioterapia obtuvimos los resultados de la biopsia, que mostró un tumor de células germinales mixto con componente de teratoma maduro y de tumor del seno endodérmico/saco vitelino.



Figura 1. Radiografía de tórax anteroposterior mostrando gran masa dependiente de mediastino anterior que tracciona pulmón derecho elevando el hemidiagma.

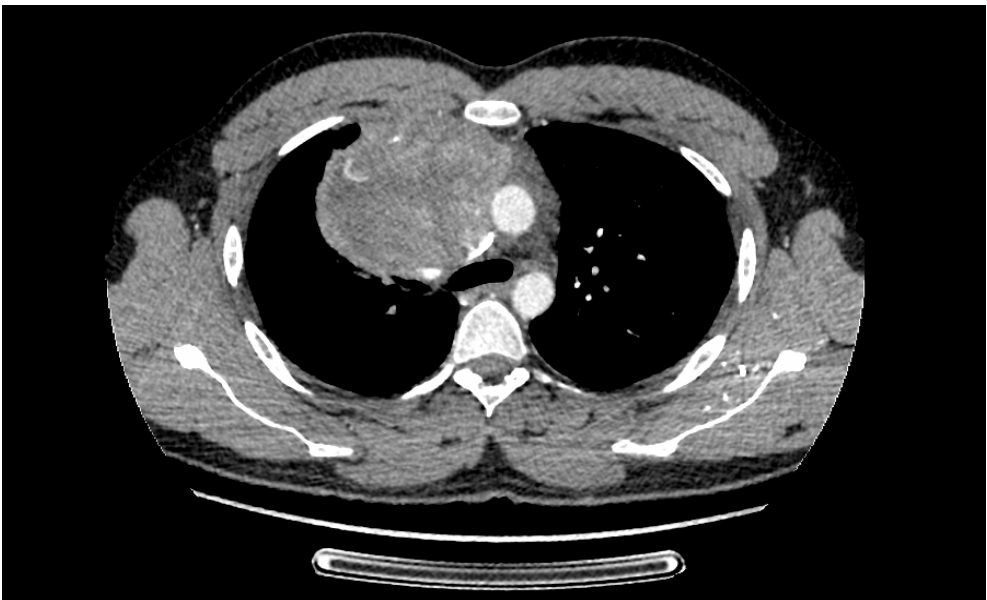


Figura 2. Tomografía torácica computerizada con contraste. Muestra gran masa mediastínica con componentes heterogéneos y calcificaciones interiores.

DISCUSIÓN

Las masas mediastinales del compartimento anterior suponen un 50 % de los tumores mediastínicos, por lo que su estudio diagnóstico debe ser conocido por los médicos generales (1).

El hallazgo de un tumor mediastínico suele ser casual en un porcentaje elevado de los pacientes. En el caso de los tumores primarios mediastínicos con componente no seminomatoso, suele aparecer clínica en hasta el 75 % de los casos (1). Podemos dividir la clínica en signos compresivos o sistémicos:

- **Clínica local:** infección respiratoria, tos, hemoptisis y disfagia son los más frecuentes. También pueden aparecer síndromes derivados de tracción/compresión de estructuras locales: síndrome de vena cava superior y síndrome de Horner.
- **Clínica sistémica:** en el caso de los timomas, la miastenia gravis es sugerente del diagnóstico. Los síntomas B con pérdida de peso, sudoración nocturna y fiebre en el caso de linfomas.

En nuestro caso el paciente presentó clínica respiratoria derivada de la compresión local, sin afectación sistémica evidente ni alteraciones de fuerza tras maniobras de fatigabilidad.

En el enfoque diagnóstico inicial del paciente con masa mediastínica son de vital importancia la exploración física y anamnesis, las pruebas de imagen localizadoras de la lesión y los marcadores tumorales (2):

- **Exploración física y anamnesis:** Es imprescindible una anamnesis por aparatos y sistemas y una exploración física minuciosa que incluya siempre la palpación de adenopatías (femoral, submandibular, laterocervical y supraclavicular) así como la exploración genital en varones.
- **Pruebas de imagen:** su importancia radica en la localización de la lesión y el diagnóstico de enfermedad a distancia. De forma general, se inicia el estudio realizando una radiografía de tórax, que se completa con TAC torácico. En el caso de varones jóvenes, y si existe elevación de marcadores tumorales, el estudio debe completarse con ecografía de escroto (2).
- **Marcadores tumorales:** los marcadores tumorales más útiles de cara al diagnóstico y clasificación de los tumores del mediastino anterior son la alfafetoproteína y la beta-hcG. En los tumores seminomatosos no se eleva la alfafetoproteína y la beta-hcG se eleva en un 15 % de los casos (3). Sin embargo, en los tumores no seminomatosos destaca la elevación de la alfafetoproteína en hasta un 80 % de los casos (tumor del saco vitelino, coriocarcinoma y carcinoma embrionario) así como de la beta-hcG (en coriocarcinoma y carcinoma embrionario) (3).

Los tumores típicos del mediastino anterior se conocen comúnmente con las '4T': timoma, teratoma, tumores tiroideos y 'terrible' linfoma. Se exponen a continuación así como por qué se rechazó su diagnóstico:

- **Linfoma:** No hubo clínica sistémica, elevación de B2microglobulina ni adenopatías evidentes en pruebas de imagen.
- **Timoma:** Los hallazgos radiológicos no eran típicos del timoma. Así mismo, no es típico que aparezcan en adultos jóvenes sino a partir de los 40 años (2) y estos tumores no elevan marcadores tumorales germinales. Hasta un 30 % de los timomas presentan miastenia gravis como síndrome paraneoplásico con elevación de anticuerpos anti-acetilcolina, que nuestro paciente tampoco presentaba.
- **Tumores tiroideos:** En el 98 % (2,3) de los casos existe continuidad con la glándula tiroidea en el cuello, cosa que en nuestro caso no ocurría. Además, tampoco elevan marcadores tumorales germinales. La clínica de estos tumores suele ser la disfagia y disnea obstructiva, que no ocurrieron en nuestro paciente.
- **Teratoma y tumores germinales:** el rango de edad, el género, la clínica y los marcadores tumorales apuntaban a tumores de este tipo. En un primer momento, es de vital importancia descartar el origen primario testicular o gonadal del tumor, para lo que hay que realizar ecografía escrotal. La probabilidad de origen gonadal de tumores mediastínicos es baja, ya que éstos suelen metastatizar a nivel retroperitoneal (2).

La hipótesis principal de la aparición de estos tumores a nivel mediastínico es la falta de migración de células gonadales a lo largo de la línea media durante el desarrollo embrionario (1).

Dentro de este gran grupo existen subtipos con diferencias pronósticas y diagnósticas significativas:

- **Teratomas maduros:** Son los tumores más frecuentes, son benignos y su tratamiento es quirúrgico.
- **Teratomas inmaduros:** Son poco frecuente incluyen tanto elementos maduros como inmaduros en su histología, con morfología masas quísticas con áreas de necrosis y hemorragia. El tratamiento incluye quimioterapia y cirugía posterior.
- **Seminoma mediastínico:** Característicamente no elevan alfafetoproteína, pueden elevar beta-hCG, aunque niveles por encima de 1000UI/L son indicativos de origen no seminomatoso. Suponen un tercio de las neoplasias malignas mediastínicas(1) y la mayoría presentan metástasis a su diagnóstico. Suelen debutar como una masa bulky ya que su crecimiento es lento. El 75 % son sintomáticos al diagnóstico, predominando los síntomas derivados de la compresión local. Su pronóstico es bueno si no existen metástasis extrapulmonares.

- **Tumores no seminomatosos:** El 99 % ocurren en hombres en la tercera década de la vida (2). Tienen un pronóstico generalmente malo, con tasas de supervivencia del 40 % a 5 años. Su tratamiento se basa en quimioterapia seguida de extirpación de masas residuales si los marcadores tumorales logran negativizar. Se caracterizan por elevar la alfafetoproteína, que es el único marcador tumoral elevado en el tumor derivado del saco vitelino. En el caso del coriocarcinoma y carcinoma embrionario se eleva también beta-hCG. Suelen presentar metástasis al diagnóstico, y sean éstas pulmonares o extrapulmonares, ensombrecen el pronóstico (1). Es característica su relación con enfermedades hematológicas, principalmente mielodisplasia, y leucemias megacarioblásticas agudas. Así mismo, el riesgo de transformación sarcomatoide y carcinoide es elevado.

En la estratificación de riesgo de estos tumores es conocido que el pronóstico de tumores germinales con elevación de alfafetoproteína por encima de 10000UI/L y ausencia de tumor primario gonadal es ominoso (5).

En este punto nos encontrábamos con un paciente con un probable tumor primario mediastínico de estirpe no seminomatosa, probablemente con componente del saco vitelino y signos de mal pronóstico a medio plazo. Nos quedaba como prueba diagnóstica de confirmación la biopsia mediastínica, que podría tardar entre 7-10 días desde la petición a la obtención de los resultados. Por ello decidimos revisar la literatura para evaluar la necesidad de biopsia previa al inicio del tratamiento en los tumores mediastínicos obteniendo los siguientes resultados:

- En alta sospecha de timomas habría que evitarla por el gran riesgo de implantes del tumor. Éstos suelen ser tumores encapsulados por lo que sería valorable cirugía de entrada (2).
- El mismo caso ocurre con los teratomas, si a nivel radiológico son compatibles se prefiere cirugía de entrada sin realización de biopsia.
- En el caso de los linfomas es necesaria realización de biopsia de cara a la instauración del tratamiento. Si por elevación de B₂microglobulina, síntomas B o presencia de adenopatías existe esta posibilidad diagnóstica habría que realizar biopsia (2).
- En el caso de tumores no seminomatosos, la elevación de marcadores tumorales y la exclusión de tumor primario de origen gonadal es muy sugestiva de los mismos. Dado que el tratamiento inicial es el mismo (cuatro ciclos de VIP), podría iniciarse el tratamiento sin haber obtenido el resultado de la biopsia (1,2).

CONCLUSIONES

El estudio de masas mediastínicas es muy importante debido a las grandes variaciones pronósticas que existen entre los distintos tumores que pueden aparecer en el mediastino anterior.

La presencia de marcadores tumorales y las pruebas de imagen nos ofrecen en algunas ocasiones un diagnóstico de presunción muy fiable en tumores de alto grado no seminomatosos (tumores del saco vitelino, coriocarcinomas y carcinoma embrionario). Esto hace que algunos autores aboguen por la necesidad de iniciar la quimioterapia aún sin disponer de los resultados de la anatomía patológica, dada la alta malignidad de estos tumores y su quimiosensibilidad elevada.

Se necesitarían, sin embargo, estudios que demostraran el beneficio pronóstico de la instauración más rápida de la quimioterapia sin esperar al resultado anatomopatológico. Es posible, no obstante, que los pacientes se beneficien de ello como ocurre en otros cánceres extremadamente quimiosensibles como el microcítico de pulmón.

Para finalizar, me gustaría reseñar los beneficios psicológicos que para el paciente supone iniciar el tratamiento de su enfermedad tumoral cuanto antes, estableciéndose una relación de confianza médico-paciente más estrecha.

BIBLIOGRAFÍA

1. Extragonadol germ cell tumor involving the mediastinum and retroperitoneum. Kantoff W, Philip. Uptodate(internet) Enero, 2017 (fecha de acceso 10 de marzo de 2017). Disponible en: www.uptodate.com
2. Approach to the adult patient with a mediastinal mass. Mark F Berry. Uptodate. Septiembre, 2016 (fecha de acceso 12 de marzo de 2017). Disponible en: www.uptodate.com
3. Pathology of mediastinal tumors. Tazelaar Henry D, Travis William D. Uptodate. Julio, 2016 (fecha de acceso 10 de marzo de 2017) Disponible en : www.uptodate.com
4. Serum tumor markers in testicular germ cell tumors. M Dror, Michalson, William K Oh. Uptodate. Agosto 2015 (fecha de acceso 12 de marzo de 2017). Disponible en: www.uptodate.com
5. Initial riskstratified treatment for advanced testicular germ cell tumors. Timothy D Gilligan, Philip W Kantoff. Uptodate. Febrero 2017 (fecha de acceso 12 de marzo de 2017). Disponible en: www.uptodate.com

47

Tumor de Vanek colónico: las apariencias engañan

AUTORA:

Ana Delegido García

Residente de Cirugía General y Aparato Digestivo del HUVA.

RESTO DE AUTORES:

Noelia Ibañez - Jesús Abrisqueta - Juan Luján - Pascual Parrilla

RESUMEN

El tumor de Vanek es una lesión polipoide benigna e infrecuente originada en la submucosa del aparato digestivo que se puede confundir macroscópica y clínicamente con entidades malignas, de ahí la importancia de su conocimiento y manejo terapéutico. Su diagnóstico definitivo será anatomopatológico y su tratamiento debe ser la resección, ya sea endoscópica o quirúrgica. Presentamos el caso de una mujer de 58 años que tras cribado de cáncer colorrectal, es diagnosticada de una lesión colónica de 6 cm y un nódulo pulmonar en estudio de extensión. Ante la sospecha de una entidad maligna colónica con metástasis pulmonar se discute el caso en comité de cáncer colorrectal y se plantea un abordaje quirúrgico multidisciplinar, siendo los resultados anatomopatológicos discordantes con la hipótesis inicial.

Palabras clave: tumor de Vanek, pólipo inflamatorio, cáncer colorrectal, pseudo-tumor de colon.

INTRODUCCIÓN

El tumor de Vanek es una lesión pseudotumoral descrita por primera vez en 1949, cuyo nombre de “pólipo fibroide inflamatorio” fue acuñado en 1953 por Helwig y Ravier (1). Se trata de neoformaciones benignas frecuentemente confundidas con lesiones malignas.

CASO CLÍNICO

Mujer de 58 años que presenta en el programa de cribado de cáncer colorrectal, sangre oculta en heces positiva y se somete a una colonoscopia. Dicha exploración muestra una lesión polipoide en forma de dedo de guante de 6 cm (Figura 1) en el ángulo hepático de colon con ulceraciones en su superficie. La biopsia informa de mucosa con fibrosis e inflamación inespecífica. Debido a su aspecto macroscópico y a su tamaño, a pesar de los resultados anatomopatológicos, se sospecha que pueda tratarse de una neoplasia de colon. En el estudio de extensión, el TAC toracoabdominal objetiva la formación polipoide de gran tamaño en colon y un nódulo en pulmón izquierdo polilobulado. Se decide realizar un PET-TAC que revela un nódulo pulmonar en lóbulo inferior izquierdo de características malignas y un acumulo hipermetabólico en ángulo hepático, por lo que la hipótesis inicial fue de cáncer de colon estadio IV.

La paciente se intervino en primer lugar por Cirugía Torácica siendo el diagnóstico definitivo de la lesión pulmonar de tumor carcinoide pulmonar de células fusiformes, descartándose la existencia de metástasis pulmonar. Posteriormente se intervino mediante laparoscopia realizando una hemicolectomía derecha ampliada con anastomosis ileocolica latero-lateral isoperistáltica. Tras un postoperatorio favorable fue alta. El análisis histopatológico de la pieza reveló una neoformación submucosa, con proliferación de células fusiformes dispuestas alrededor de los vasos en capas de cebolla, gran vascularización e infiltración eosinofílica compatible con un pólipo fibroide inflamatorio, una entidad benigna. (Figura 2).

DISCUSIÓN

El tumor de Vanek es una entidad originada en la submucosa del tracto gastrointestinal formada por un estroma de tejido conjuntivo laxo con gran cantidad de células inflamatorias. Característicamente los fibroblastos aparecen en espiral

Tumor de Vanek colónico: las apariencias engañan

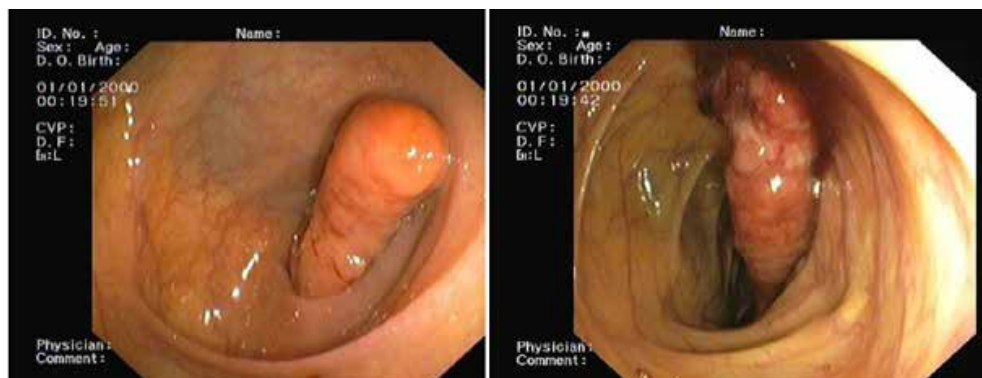


Figura 1. Imagen de la endoscopia de la tumoración en la flexura hepática del colon. Se objetiva un pólipo ulcerado con aspecto macroscópico de malignidad.

alrededor de pequeños vasos formando capas de cebolla (2). Pueden aparecer a cualquier edad aunque son más frecuentes en varones en la sexta década de la vida (3).

Actualmente existen unos 50 casos en la literatura y su localización más frecuente es gástrica (70 %) y en ileon terminal (20 %). Sin embargo, son raros en intestino grueso y excepcionales en esófago, yeyuno y duodeno (2,4).

Su etiología es desconocida aunque se han propuesto varias teorías (5,6):

- Alérgica: debido a la infiltración eosinofílica.
- Neural: en aquellos de localización gástrica se ha descrito sobreexpresión de marcadores neurales.
- Muscular: la presencia de células similares a las de los leiomiomas sugieren que pueda tratarse de un leiomioma ulcerado e inflamado.
- Inflamatoria: se ha propuesto que se trata de una respuesta desproporcionada de la capa submucosa del intestino ante una injuria local.
- Genética: Se consideró un posible origen genético tras la publicación de tres generaciones afectas por este tipo de pólipos con lesiones recurrentes, denominándolo "Síndrome de Devon".

La clínica es inespecífica y vendrá dada por su tamaño y localización. Fre-

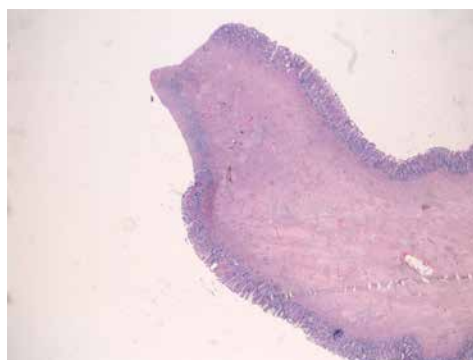


Figura 2. Imagen que muestra la panorámica a microscopio óptico de la formación tras la extirpación quirúrgica e inclusión en parafina con tinción de hematoxilina-eosina.

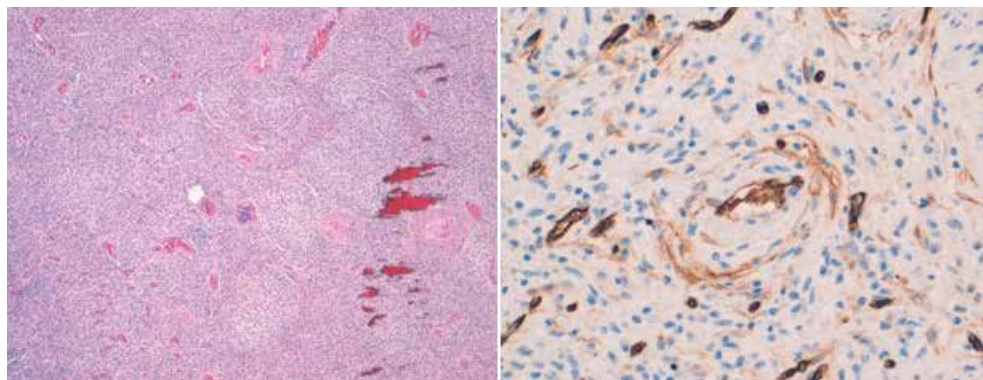


Figura 3. Detalle de las formaciones en capas de cebolla y positividad a CD34.

cuentemente cursan con dolor abdominal (50 %), melenas (38 %), pérdida de peso (19 %), diarrea (15 %) y cuadros de intususpección (4 %) (7).

El diagnóstico suele ser casual en el curso de una endoscopia y la ecografía-endoscópica puede ser útil por su capacidad de diferenciar su origen submucoso y descartar la infiltración muscular (1,2). Recientemente se ha publicado un estudio que defiende la utilidad de la tomografía computerizada en la caracterización y diagnóstico diferencial, especialmente en aquellos de gran tamaño o que afectan intestino delgado, donde la endoscopia tiene más limitaciones (8).

Las características macroscópicas hacen que sean confundidos con neoformaciones malignas por su gran tamaño y su mucosa ulcerada (7). El diagnóstico definitivo y su diferenciación con otras entidades como los GIST vendrá dada por sus características microscópicas e inmunohistoquímicas.

Raramente invaden la capa muscular y sus células fusiformes se caracterizan por tener un núcleo ovoide y una cromatina granular fina con nucléolo pequeño. En el estroma aparecen vasos sanguíneos con fibroblastos en capas de cebolla y gran cantidad de células inflamatorias. En 1997 se demostró positividad de las células estromales a CD34, lo que descartó un origen endotelial o neural y sugirió un origen vascular o perivascular. Esto se considera el principal criterio diagnóstico y permite clasificar las lesiones siendo más positivas aquellas con mayor cantidad de células inmaduras.

Destaca su negatividad al CD-117, principal diferencia con los GIST, que tienden a ser más celulares y originarse en la capa muscular propia. El resto de características inmunohistoquímicas se muestra en la Tabla 1.

Otras entidades en el diagnóstico diferencial son: el hemangioendotelioma (cuyas células presentan diferenciación vascular y positividad al factor VIII) y el hemangiopericitoma (compuesto de células fusiformes empaquetadas reactivas

Tabla 1

Principales marcadores inmunohistoquímicos para el diagnóstico diferencial del tumor de Vanek

Marcadores Positivos	Marcadores Variables	Marcadores Negativos
CD34	Desmina	CD-117
Vimentina	Actina alfa del musculo liso(26 %)	S100
CD 68	Actina especifica de músculo liso (20 %)	Citoqueratinas
Ciclina D1		Factor VIII
		Bcl-2
		Fascina

para el factor XIIIa no dispuestas en formaciones concéntricas y sin infiltración inflamatoria). Recientemente se ha descrito una mutación activadora de PDGFRA que evidencia su naturaleza clonal proliferativa y sugiere un origen neoplásico, sin embargo, esto no se ha conseguido correlacionar con las características morfológicas (9).

Para su tratamiento, puede utilizarse la resección endoscópica en aquellos casos con diagnóstico seguro, aunque, debido a la dificultad de este, la cirugía suele ser el tratamiento más frecuentemente utilizado (10). En nuestro caso, la presencia de una lesión pulmonar sugestiva de metástasis de un carcinoma colorrectal junto con la inespecificidad de las biopsias, hizo que se optase por la cirugía laparoscópica ya que el tumor presentaba características favorables y la paciente podía beneficiarse de las múltiples ventajas de este abordaje.

CONCLUSIÓN

El tumor fibroide inflamatorio es una entidad poco frecuente y benigna que puede simular una neoplasia de colon pero que carece de capacidad para metastatizar y rara vez recurre.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vanek J. Gastric submucosal granuloma with eosinophilic infiltration. *Am J Pathol* 1949;25:397-412.
2. Ishibashi H, Aoyagi K, Kobaashi H, Kurahara K, Komnato K, Kawasaki K, et al. Endoscopic mucosal resection of inflammatory fibroid polyp in the transverse colon. *Edoscopy* 2012; 44:E15-6.
3. Dabral C, Singh N, Sing PA, Misra V. Inflammatory fibroid polyp of small intestine in a child. *Indian J Gastroenterol* 2003; 22:101.
4. Hirasaki S, Mtsubara M, Ikeda F, Taniguchi H, Suzuki S. Infammatory fibroid polyp ocuring in the transverse colon diagnosed by endoscopic biopsy. *World J Gastroenterol* 2007; 13:3765-6.
5. Rubinstein R, Mogle P, Mergerian P, Rosenmann E. Inflammatory fibroid polyp of the small intestine: report of tow cases and review of the literature. *Israel J Med Scien* 1983; 19:828-33.
6. Allibone RO, Nanson JK, Anthony PP. Multiple and recurrent inflammatory fibroid polyps in a Devon family ("Devon polyposis syndrome") an update. *Gut* 1992; 33:1004-5.
7. Park YB, Cheung DY, Kim JI, Park SH, Cho SH, Han JY et al. A large inflammatory fibroid polyp in the sigmoid colon treated by endoscopic resection. *Intern Med.* 2007;46(19):1647-9.
8. Han GJ, Kim JH, Lee SS, Park SH, Lee JS, Ha HK. Inflammatory fibroid polyps of the gastrointestinal tract: a 14-year CT study at a single institution. *Abdom Imaging.* 2015 Apr 21.
9. Lasota J, Wang ZF, Sobin LH, Mietinen M. Gain-of-function PDGFRA mutations, earlier repoted in gastrointestinal stromal tumos, are common in small intestinal inflammatory fibroid polyps. A studiy of 60 cases. *Mod Pathol* 2009; 22:1049-1056.
10. Maya AM, Gallo A, Castelli M, Paz L, Espinosa JC, Giunipero A. Small bowel intussusception and Vanek's tumor in an elderly woman. *Medicina (B Aires)* 2013; 73(5):461-3.

Pancreatitis del surco: un reto diagnóstico

AUTORA:

Laura Abellán Garay

Departamento de Cirugía General y Digestivo.
Hospital Universitario Santa Lucía.

RESTO DE AUTORES:

**Elena Romera Barba - María José Carrillo López - Álvaro Martínez Manzano
Pablo Rodríguez García - Silvia Gálvez Pastor**

RESUMEN

La pancreatitis del surco es una forma de pancreatitis crónica difícil de diferenciar del adenocarcinoma pancreático. Un buen diagnóstico diferencial es esencial para evitar manejos invasivos innecesarios.

Presentamos un varón de 51 años con hábito enólico con pérdida de peso e intolerancia oral. Los estudios de imagen revelaron una masa hipocóica que afectaba al surco, cabeza pancreática y duodeno condicionando un engrosamiento de su pared junto con formaciones quísticas. Se realizó una intervención de Whipple y los resultados histopatológicos informaron de pancreatitis del surco.

El diagnóstico diferencial de la pancreatitis del surco continúa suponiendo un gran reto a pesar de los avances que se han realizado en las pruebas de imagen entre ellas la TC dinámica y la ecoendoscopia. Esta patología permite un manejo conservador por lo que el conocimiento de sus características clínicas, radiológicas e histológicas es de gran importancia.

Palabras clave: pancreatitis del surco; adenocarcinoma pancreático; surco pancreatoduodenal; duodenopancreatectomía.

INTRODUCCIÓN

La pancreatitis del surco es una forma de pancreatitis crónica segmentaria que afecta al área anatómica comprendida entre la cabeza del páncreas, el duodeno y la vía biliar (1-9). Ha sido denominada de diversas formas como pancreatitis para-duodenal, distrofia quística del páncreas heterotópico, hamartoma pancreático del duodeno, quiste paraduodenal y mioadenomatosis (1-6). Su principal importancia radica en su capacidad de mimetizar o comportarse como adenocarcinoma pancreático o duodenal (1-10), lo que lleva en ocasiones a realizar cirugías radicales innecesarias.

Presentamos un caso de pancreatitis del surco con datos de imagen indistinguibles de un carcinoma duodenal, enfatizando de esta forma la importancia de su diagnóstico diferencial.

METODOLOGÍA

Varón de 51 años con antecedentes personales de alcoholismo crónico y varios ingresos por pancreatitis aguda que consultaba por un cuadro de dolor abdominal epigástrico de un mes de evolución, náuseas y vómitos alimenticios hasta llegar a la intolerancia oral completa y pérdida de 15 kg. En la exploración física destacaba un hábito caquético con una exploración abdominal anodina. La ecografía demostró un engrosamiento de la pared duodenal con ligera distensión gástrica y una zona entre la cabeza pancreática y el proceso uncinado hipoecoica en relación con la segunda porción duodenal. La estenosis se confirmó con el TEGD (figura 1) y la endoscopia, que mostraba una mucosa duodenal edematosa de aspecto vegetante que no permitía el paso del endoscopio. El TC abdominal (figura 2) mostraba un engrosamiento de la pared de la segunda porción del duodeno con presencia de pequeñas formaciones quísticas con calcificaciones en su interior, entre el duodeno y la cabeza del páncreas, así como cambios inflamatorios a este nivel.

RESULTADOS

Se decidió realizar una laparotomía exploradora hallando una gran masa inflamatoria entre la cabeza del páncreas y el duodeno con intenso edema y múltiples adenopatías (cuya anatomía patológica intraoperatoria fue negativa para malignidad). Se realizó duodenopancreatectomía cefálica clásica a lo Whipple con



Figura 1. TEGD: Estenosis duodenal irregular.



Figura 2. TC: Engrosamiento de la segunda porción duodenal con presencia de pequeñas formaciones quísticas y calcificaciones entre el duodeno y la cabeza del páncreas.

reconstrucción en un asa de Child. La anatomía patológica de la pieza informó de pancreatitis crónica fibrosante del surco con hiperplasia de las glándulas de Brunner en la submucosa (figura 3). El paciente evolucionó favorablemente siendo alta al décimo día postoperatorio y permaneciendo asintomático tras once meses de seguimiento.

DISCUSIÓN

La pancreatitis del surco es una forma de pancreatitis crónica que afecta al área anatómica entre la cabeza del páncreas, el duodeno y la vía biliar, donde drena el conducto accesorio o de Santorini a través de la papila menor (1-5,7,10). El proceso inflamatorio crónico en esta zona conduce a los hallazgos clínico radiológicos de estenosis duodenal, masa pancreática y, en ocasiones, obstrucción duodenal, que caracterizan esta patología y que a menudo simulan un carcinoma (1,2,10).

Su patogénesis no está clara, parece estar asociada a una alteración anatómica y/o funcional de la papila menor, lo que afectaría a la secreción pancreática a través del conducto de Santorini. El consumo de alcohol se considera uno de los factores más importantes al incrementar la viscosidad del jugo pancreático y conducir a la hiperplasia de las glándulas de Brunner, lo que favorece la oclusión o disfunción de la papila menor. Variaciones anatómicas que afecten a la papila menor, como el páncreas divisum, también podrían actuar como factores predisponentes (1-6,8). Existen

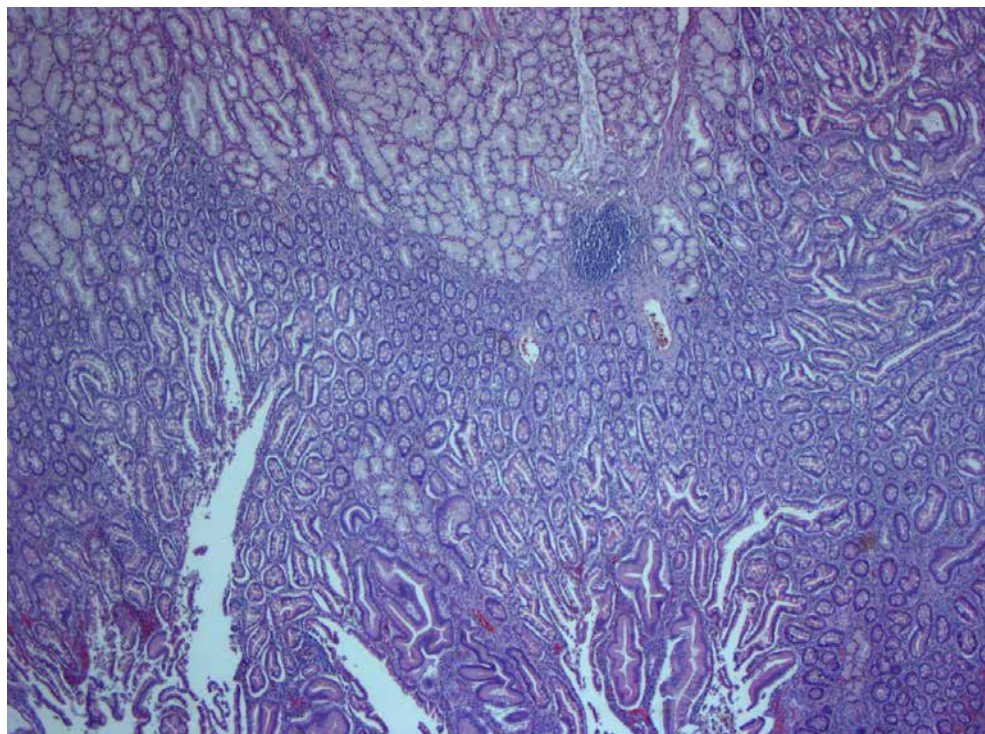


Figura 3. Imagen histopatológica de hiperplasia de las glándulas de Brunner en la submucosa.

dos tipos descritos dependiendo de si la afectación se encuentra limitada al surco, forma pura, o bien la forma segmentaria que se extiende a la porción dorsocraneal de la cabeza pancreática (1-5,8-10).

Histológicamente se caracteriza por un proceso inflamatorio cicatricial en la segunda porción del duodeno (1,3), que a menudo se asocia con transformación quística de esta región, e hiperplasia de las glándulas de Brunner en la submucosa (1,3,6,10). El tejido pancreático adyacente muestra datos de pancreatitis crónica con extensa fibrosis e involución de los acinos (1).

Suele presentarse en varones de entre 40-50 años con historia de alcoholismo crónico (1,3,4,6-8,10). La clínica habitualmente es inespecífica consistiendo en dolor abdominal epigástrico, náuseas y vómitos, con una duración de los síntomas entre varias semanas y un año. La pérdida de peso es un hallazgo común y puede ser severa en algunos casos, lo que dificulta el diagnóstico diferencial (1-6,8,10). La ictericia es rara (1,4-6,8,10). La analítica a menudo presenta elevación de las enzimas pancreáticas y más raro de las enzimas hepáticas. Los marcadores tumorales CEA y Ca 19.9 rara vez se elevan (1,2,5,10).

La ecografía y el TAC evidencian la presencia de una masa hipoeoica entre la cabeza del páncreas y el duodeno, así como engrosamiento de la pared duodenal que puede contener pequeños quistes en su interior como hallazgo característico (1-8,10). Los cambios inflamatorios junto con el engrosamiento de la pared pueden condicionar una oclusión microvascular que generen una hipoperfusión focal. Por esto, la visualización de discontinuidad focal en el duodeno no debe ser indicador de malignidad (7). Es frecuente la dilatación ductal gradual ya sea extrínseca en las formas puras o intrínseca si se trata de formas segmentarias (7,10). Otro dato en el TC que apoya el diagnóstico de pancreatitis del surco aunque no siempre esté presente, es que se puede ver como un área heterogénea e irregular con realce en fase portal, mientras que el adenocarcinoma a pesar de ser también hipodenso es más homogéneo (2,9). La ausencia de afectación vascular, principalmente de la arteria gastroduodenal, sirve de apoyo en el diagnóstico de la pancreatitis del surco ya que según algunos autores se encontraría desplazada hacia la izquierda mientras que en el adenocarcinoma podría estar infiltrada (4,6,9).

La RNM habitualmente muestra una masa hipointensa en T1 con realce tardío del contraste reflejando su naturaleza fibrosa (1-4,6,8). En T2 puede observarse hipo-, iso- o hiperintenso, en función de la cronicidad del proceso (4). La ERCP puede revelar irregularidades y dilatación del conducto de Santorini, en ocasiones con cálculos intraductales (4,8). La afectación de la vía biliar principal es rara, en forma de estenosis regular, lisa, sin afectación del conducto pancreático principal. Las nuevas técnicas radiológicas y endoscópicas, como la TAC dinámica y la ecoendoscopia, han supuesto un avance en el diagnóstico de esta patología siendo considerados en muchos centros como técnicas de elección (2,8). Junto con éstos, la ecoendoscopia con toma de biopsias nos permiten una sospecha diagnóstica preoperatoria.

El tratamiento de la pancreatitis del surco es, al igual que en otras formas de pancreatitis crónica, inicialmente conservador incluyendo la abstinencia al alcohol, si bien a menudo requiere cirugía debido a la sintomatología clínica y, sobre todo, al hecho de no poder descartar malignidad por su capacidad de mimetizar a los tumores periampulares (1,2,4-6,8). Como puente a la intervención quirúrgica es factible realizar el drenaje endoscópico del conducto pancreático (1,4). El procedimiento de elección es la duodenopancreatectomía clásica o con preservación pilórica (1-6,8). De aquí la importancia del conocimiento de esta patología, sus características clínicas, radiológicas e histológicas, lo que nos permitiría llegar a un diagnóstico preoperatorio y evitar cirugías radicales innecesarias, pudiendo optar por el tratamiento médico conservador o la derivación quirúrgica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. DeSouza K, Nodit L. Groove Pancreatitis: A Brief Review of a Diagnostic Challenge. *Archives of Pathology & Laboratory Medicine*. 2015;139(3):417-421. doi: 10.5858/arpa.2013-0597-RS.
2. Zaheer A, Haider M, Kawamoto S, Hruban R, Fishman E. Dual-phase CT findings of groove pancreatitis. *European Journal of Radiology*. 2014;83(8):1337-1343. Pubmed PMID: 24935140.
3. Manzelli A, Petrou A, Lazzaro A, Brennan N, Soonawalla Z, Friend P. Groove pancreatitis. A mini-series report and review of the literature. *12*. 2011;3(230-233). Pubmed PMID: 21546697.
4. Sánchez-Bueno F, Torres Salmerón G, de la Peña Moral J, Ortiz Ruiz E, Fuster Quiñonero M, Gutiérrez Zárata W et al. Pancreatitis del surco versus adenocarcinoma de páncreas: a propósito de 8 casos. *Cirugía Española*. 2016;94(6):346-352. doi: 10.1016/j.ciresp.2016.02.011.
5. Jani B, Rzouq F, Saligram S, Nawabi A, Nicola M, Dennis K et al. Groove pancreatitis: A rare form of chronic pancreatitis. *North American Journal of Medical Sciences*. 2015;7(11):529-532. Pubmed PMID: 4683809.
6. Badía Bartolomé C, Díaz Formoso F, Rodríguez Falcón R, Marchena Gómez J. Pancreatitis del surco y su diagnóstico diferencial con el adenocarcinoma de páncreas. *Gastroenterología y Hepatología*. 2009;32(1):22-28. doi: 10.1016/j.gastrohep.2008.09.005.
7. Shin L, Jeffrey R, Pai R, Raman S, Fishman E, Olcott E. Multidetector CT imaging of the pancreatic groove: differentiating carcinomas from paraduodenal pancreatitis. *Clinical Imaging*. 2016;40(6):1246-1252. Pubmed PMID: 27636383.
8. Palomeque Jiménez A, Pérez Cabrera B, Navarro Freire F, Jiménez Ríos J. Pancreatitis del surco en el diagnóstico diferencial del adenocarcinoma de páncreas. *Cirugía Española*. 2014;92(2):127-129. doi: 10.1016/j.ciresp.2013.10.003.
9. Ishigami K, Tajima T, Nishie A, Kakahara D, Fujita N, Asayama Y et al. Differential diagnosis of groove pancreatic carcinomas vs. groove pancreatitis: Usefulness of the portal venous phase. *European Journal of Radiology*. 2010;74(3):e95-e100. Pubmed PMID: 19450943.
10. Hungerford J, Neill Magarik M, Hardie A. The breadth of imaging findings of groove pancreatitis. *Clinical Imaging*. 2015;39(3):363-366. Pubmed PMID: 25770902.

Torsión ovárica bilateral asincrónica

AUTORA:

Patricia Ibarra Vilar

Ginecología y obstetricia. Residente de 2º año.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca

RESTO DE AUTORES:

Alba Marín Pérez - Sofía Lorca Alfaro - Miriam Rubio Ciudad

Fernando Araico Rodríguez - Aníbal Nieto Díaz

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 15 años que consulta por dolor abdominal en fosa iliaca izquierda, de comienzo brusco, asociando náuseas y vómitos. La ecografía muestra imagen de 8 cm que capta leve color-Doppler en anejo izquierdo. Se sospecha torsión ovárica (TO) y se realiza una laparoscopia (LPC), evidenciándose el ovario izquierdo edematoso, aumentado de tamaño, de color oscuro, torsionado 6 vueltas sobre su pedículo. Se realiza anexectomía izquierda.

Tres años después, vuelve a consultar por dolor de comienzo brusco en fosa iliaca derecha, acompañando cortejo vegetativo. Ecografía: ovario derecho (OD) edematoso y aumentado de tamaño (4,5 cm), que conserva la vascularización.

Se realiza nueva LPC diagnóstico-terapéutica evidenciándose OD aumentado de tamaño, de color oscuro, torsionado 3 vueltas.

Se devuelve el ovario a su posición anatómica, recobrando parcialmente su coloración habitual.

Actualmente está asintomática y el OD ha recuperado su tamaño, presentando flujo Doppler conservado.

Palabras clave: torsión ovárica, asincrónica, bilateral, detorsión, dolor abdominal, anexectomía.

INTRODUCCIÓN

La torsión ovárica es una urgencia ginecológica, cuyo retraso en el diagnóstico y tratamiento, puede resultar en la pérdida de la trompa y/o el ovario (1). Su incidencia en la población general es del 3 % (2), afectando a mujeres de todas edades (80 % en edad reproductiva). Su diagnóstico puede ser un reto, debido a síntomas poco específicos. La clínica más común es un dolor abdominal bajo, de inicio brusco, a menudo asociado a náuseas o vómitos. El diagnóstico diferencial puede incluir apendicitis, quiste oválico hemorrágico, gastroenteritis, embarazo ectópico, enfermedad inflamatoria pélvica y cólico renal.

Mediante ecografía, el hallazgo más común es un agrandamiento heterogéneo de un ovario, sin embargo un ovario normal no lo descarta. La utilidad del Doppler es controvertida, hallando disminución o ausencia de flujo venoso (3).

El diagnóstico definitivo se realiza en la cirugía (sólo un 38 % de casos con diagnóstico correcto previo).

Aunque la torsión anexial es con mayor frecuencia unilateral, se han reportado casos de torsión bilateral anexial sincrónica o asincrónica.

La torsión ovárica bilateral asincrónica fue descrita por primera vez por Barón en 1934 (4). Es una situación infrecuente pero puede ser una situación devastadora que conduzca potencialmente a esterilidad (5, 6).

CASO CLÍNICO

Niña de 15 años que consultó en urgencias por un dolor abdominal en fosa iliaca izquierda, de comienzo brusco, asociado a náuseas, vómitos y diarrea. No había tenido relaciones sexuales previas. Al ingreso, su temperatura era de 38,2°C y sus constantes vitales normales. El abdomen presentaba dolor a la palpación profunda en el cuadrante inferior izquierdo.

Se realizó una ecografía abdominal donde se evidenció en anejo izquierdo, imagen de 8cm de contenido heterogéneo que captaba leve color con el Doppler y presentaba el "signo del remolino" (estructura hiperecogénica con parte central hipocogénica, que representa el giro del pedículo vascular) (*figura 1*). Anejo derecho normal. Moderada cantidad de líquido libre en pelvis menor.

Ante la sospecha de torsión ovárica se realizó una laparoscopia (LPC) diagnóstico-terapéutica, en la que se evidenció el ovario izquierdo edematoso, aumentado de tamaño (8cm), de color oscuro, torsionado 6 vueltas sobre su pedículo (*figura 2*).

Se realizó anexectomía izquierda y lavado de cavidad.



Figura 1. Signo del remolino.

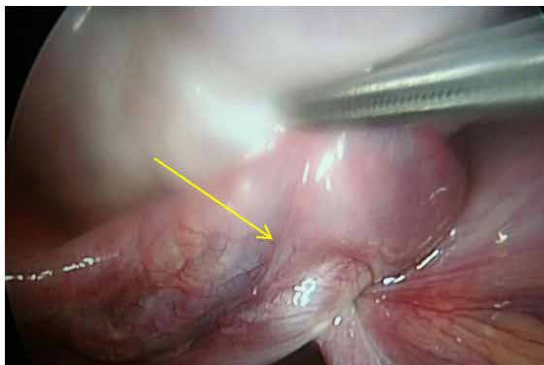


Figura 2. Pedículo torsionado.

La paciente tuvo un postoperatorio inmediato normal y se le dio el alta a los 2 días de la cirugía. El informe de anatomía patológica señaló ovario con signos isquémico-inflamatorios y congestión vascular.

3 años después, a los 18 años de edad, vuelve a consultar en urgencias por un dolor de comienzo brusco en fosa iliaca derecha (FID) acompañado de cortejo vegetativo. Constantes vitales, analítica y exploración física anodina salvo dolor a la palpación abdominal, sobre todo el FID.

Ecografía transvaginal: Ovario derecho (OD) edematoso y aumentado de tamaño (4,5cm) que conservaba la vascularización. Escasa cantidad de líquido libre en pelvis. Ante la nueva sospecha de torsión de anejo derecho, se realizó una LPC diagnóstico-terapéutica evidenciándose el OD de aspecto edematoso, aumentado de tamaño (6 cm), de color oscuro, torsionado 3 vueltas sobre su pedículo. Escasa cantidad de líquido libre. Se devolvió el ovario a su posición anatómica (detorsión oválica), resolviéndose la torsión del pedículo y de la trompa, recobrando parcialmente su coloración habitual. El postoperatorio fue según lo esperado, y 3 días después la paciente fue dada de alta con tratamiento anticonceptivo y estrecho seguimiento en consulta.

Actualmente está asintomática, reglando con normalidad y el ovario derecho ha recuperado su tamaño y aspecto normal, y presenta flujo Doppler conservado.

DISCUSIÓN

El mecanismo de la torsión oválica no se conoce con certeza. La mayoría de los casos son secundarios a patología anexial. Aunque el exceso de rotación de los anejos puede explicarse fácilmente por causa de grandes masas de patología oválica asociada, la torsión de los anejos uterinos normales es menos comprensible. Durante los

años peripuberales, como ocurre con nuestra paciente, quistes oválicos funcionales asociados con cambios en la liberación de gonadotropina y el fracaso de la involución folicular, parecen ser una causa predisponente de la torsión oválica (6).

La exploración ultrasonográfica sigue siendo la investigación más útil. Aunque la ecografía Doppler color puede detectar el estado de la circulación anexial, la presencia de flujo normal no excluye la torsión.

La resección quirúrgica ha sido tradicionalmente el tratamiento de elección. Recientemente, se ha sugerido que los anejos isquémicos se pueden detorsionar y dejar in situ (se ha demostrado que más del 85 % de los ovarios de mujeres en edad fértil, recuperan la perfusión y los folículos en la ecografía de seguimiento a los 6 meses, como ocurrió con nuestra paciente) (7).

Muchos autores han defendido la ooforopexia contralateral para disminuir el riesgo de torsión posterior. La ooforopexia puede realizarse fijando el ovario a la parte lateral de la pared pélvica, al ligamento ancho, a la pared posterior del útero, y al peritoneo posterior justo por debajo de la bifurcación de los vasos ilíacos comunes (4). Los posibles riesgos de este procedimiento pueden incluir adherencias o desplazamiento del ovario de la trompa de Falopio con posterior infertilidad.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de torsión ovárica a menudo se retrasa. Cuando se sospecha una TO, la laparoscopia debe realizarse sin demora, y el manejo conservador debe ser fuertemente considerado para prevenir la esterilidad quirúrgica. Esto es muy importante ya que el 80 % se producen en mujeres en edad reproductiva y no debemos subestimar el impacto físico, social y emocional de una chica joven a la que se le ha realizado una anexectomía uni/bi lateral.

Se debe considerar la ooforopexia del ovario ipsilateral y contralateral mediante laparoscopia para evitar la futura torsión del ovario restante.

La complicación más frecuente de la terapia conservadora es la aparición de fiebre, fácilmente manejable con antipiréticos y generalmente autolimitada a los pocos días de la intervención.

Una preocupación del manejo conservador es la posibilidad de dejar un tumor in situ. Sin embargo cualquier quiste o tumor sospechoso siempre puede ser resecado de forma programada sin las dificultades técnicas de un ovario edematoso y hemorrágico.

La apariencia macroscópica del ovario no es un indicador fiable del grado de isquemia (el stop vascular nunca suele ser completo).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Varras, M., Akrivis, C., Demou, A. and Antoniou, N. (2005). Asynchronous bilateral adnexal torsion in a 13-year-old adolescent: Our experience of a rare case with review of the literature. *Journal of Adolescent Health*, 37(3), pp.244- 247.
2. Hibbard LT: Adnexal torsion. *Am J Obstet Gynecol* 152:456-461, 1985.
3. R. Ezcurra, N. Lamberto, V. Peñas; Dolor abdomino-pélvico en ginecología. *An. Sist. Sanit. Navar.* 2009; 32 (Supl. 1): 49-58.
4. Kurtoglu, E., Kokcu, A. and Danaci, M. (2014). Asynchronous Bilateral Ovarian Torsion. A Case Report and Mini Review. *Journal of Pediatric and Adolescent Gynecology*, 27(3), pp. 122-124.
5. Beaunoyer, M., Chapdelaine, L, Bouchard, S. and Ouimet, A. (2004). Asynchronous bilateral ovarian torsion. *Journal of Pediatric Surgery*, 39(5), pp.746-749.
6. Baron C. Torsion of the normal ovary. *JAMA* 1934; 102:1675.
7. Pansky M, Abargil A, Dreazen E, et al: Conservative management of adnexal torsion in premenarchal girls. *J Am Assoc Gynecol Laparosc* 7:121-124, 2000.

50

¿Sin antecedentes familiares de interés?

AUTOR:

Francisco Arregui Montoya
Residente de Cardiología HCUVA.

RESTO DE AUTORES:

Alejandro Lova Navarro - Josefa González Carrillo - Sergio Manzano Fernández

RESUMEN

La miocardiopatía no compactada es una entidad clínica objetivada por técnicas de imagen que predispone a la aparición de arritmias ventriculares malignas y miocardiopatía dilatada con fallo cardíaco subsiguiente. Los casos de muerte súbita en paciente jóvenes son especialmente dramáticos y producen un efecto alarma en la sociedad actual en parte alentado por informaciones imprecisas o sesgadas. La prevención primaria es en estos casos vital y supone un reto diagnóstico en pacientes sin antecedentes de interés a priori conocidos.

Su tratamiento consiste en el implante de desfibrilador automático implantable (DAI) en caso de haber presentado eventos arrítmicos relevantes, tratamiento médico para optimizar la función ventricular cardíaca y el última instancia, el trasplante cardíaco.

Key words: dilated cardiomyopathy, non compactation cardiomyopathy.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 26 años sin antecedente personales de interés que estando desfilando en un carnaval presenta un episodio de pérdida del tono muscular brusco, asociado a pérdida de consciencia y ausencia de pulso.

Se objetivó por varios médicos que se encontraban presenciando el desfile la ausencia de pulso arterial y se diagnosticó de parada cardiorespiratoria. Se comenzó entonces en ese momento el inicio de las maniobras de reanimación cardio-pulmonar básica (RCP) y se avisó al centro coordinador de emergencias.

A la llegada de la Unidad de Emergencias se procedió a la monitorización del paciente objetivando como primer ritmo cardíaco una fibrilación ventricular (FV) y se procedió a la desfibrilación con 200 J con ritmo cardíaco de salida en TV, se inicia amiodarona y se administra nuevo choque recuperando ritmo sinusal, con un tiempo total de RCP de 30 minutos de parada.

El paciente ingresó de manera urgente en la unidad de cuidados intensivos del Hospital Virgen de la Arrixaca con diagnóstico de muerte súbita resucitada y se comenzó el protocolo de hipotermia para preservar al tejido cerebral del daño permanente por la parada cardíaca.

Tras una adecuada evolución el paciente es trasladado a la planta de Cardiología para continuar el estudio del episodio actual.

Rehistoriando al paciente sobre el episodio actual comentaba que la mañana previa al había presentado cierto cansancio y debilidad, pero negaba foco infeccioso o sintomatología compatible con cuadro vírico. En cuanto a los antecedentes cardiológicos personales no refería datos llamativos en su historia clínica personal, y de manera espontánea a su vez negaba antecedentes cardiológicos familiares de interés. No obstante al realizar una historia más pormenorizada comentó que un tío había presentado un episodio de "infarto" en la juventud, y otro tío fue encontrado muerto una mañana en su cama. Según refería no le dio más importancia porque fueron justificado de manera superficial como infartos agudos no prevenibles.

El ECG (figura 1) al ingreso en planta del paciente presentaba ritmo sinusal, con un PR normal, QRS estrecho con eje normal, elevación del punto J en V1-V3. Onda T negativa I-aVL, V4-V6. QT 400 mseg sin otras alteraciones de la repolarización.

En analítica destacaba el ascenso de biomarcadores de isquemia (Troponina T:428.0 pg/ml) CK 4753, sin otros hallazgos llamativos.

El paciente se sometió a una coronariografía que no mostró lesiones coronarias destacables y se aprovechó el procedimiento para la toma de una biopsia endomiocárdica. Se realizó dicha prueba para descartar la enfermedad coronaria aun siendo poco probable como causa del episodio actual. A su vez se realizó TAC craneal que no

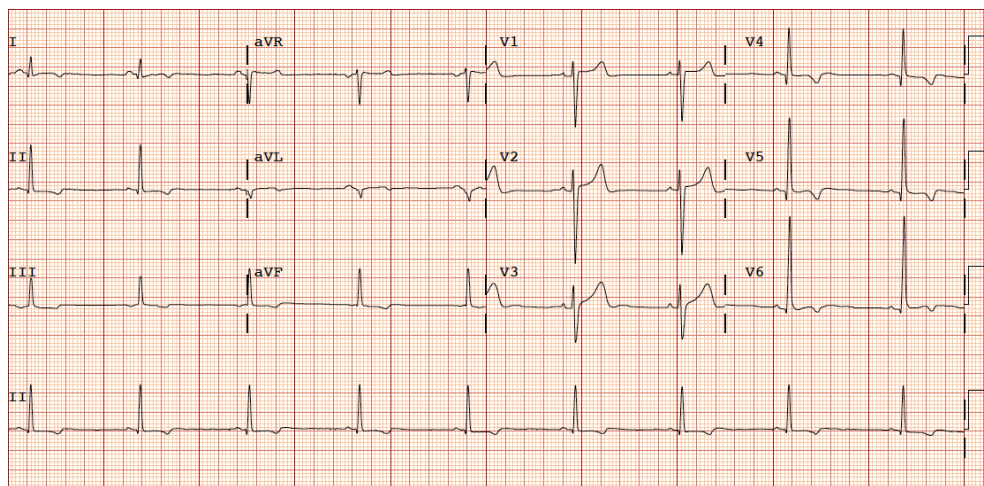


Figura 1. ECG donde se observan ondas T negativas en cara lateral (I, aVL) y derivaciones V4-V6.

mostró hallazgos de patología aguda intracraneal, y la determinación de tóxicos en sangre que fue negativa.

También se realizó durante su estancia en planta una ecocardiografía transtorácica (figura 2 y 3) donde se objetivaron alteraciones generalizadas de la contractilidad con hipocinesia global y FEVI estimada en torno al 30 %. En cara lateral se pudieron ver imágenes compatibles con cierta hipertrabeculación del endocardio y no se detectaron valvulopatías reseñables. Informada por todo ello de manera global como ecocardiografía sugestiva de miocardiopatía dilatada y disfunción sistólica severa.

Dados hallazgos se decidió realizar una resonancia magnética cardíaca que fue informada como: Ventrículo izquierdo dilatado con disfunción sistólica. Hipocinesia global. Adelgazamiento parietal e hipertrabeculación de segmentos de cara lateral que cumple criterios de no compactación. Realce lineal subepicardio en cara lateral en relación con miocardio adelgazado.

Como conclusión final de la exploración se catalogó como miocardiopatía con criterios de no compactación en cara lateral. Disfunción sistólica severa ventricular izquierda. Realce lineal subepicárdico de predominio lateral

Se inició durante la hospitalización tratamiento con inhibidores de la enzima convertidora de angiotensina (IECA) betabloqueantes (Bisoprolol) y antagonistas del receptor de la aldosterona (eplerenona) como tratamiento de base de la disfunción sistólica severa con adecuada tolerancia del paciente a los fármacos.

Como resumen, el paciente presentó un episodio de muerte súbita cardíaca secundaria a un episodio arrítmico ventricular maligno, asociaba a este cuadro una dis-

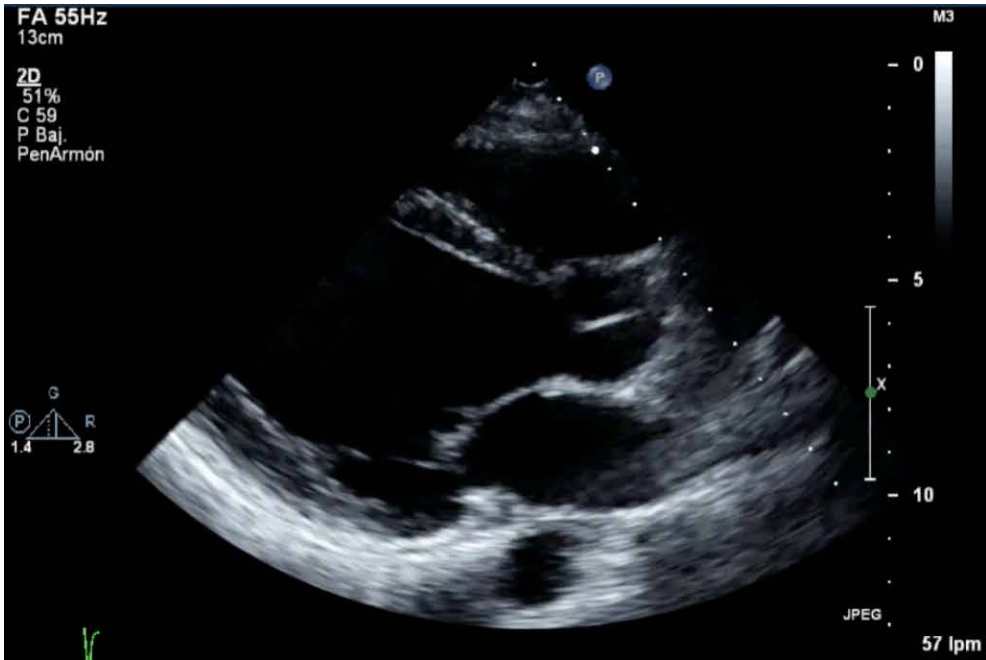


Figura 2. Se observa en un corte del eje largo cardíaco dilatación ventricular importante.

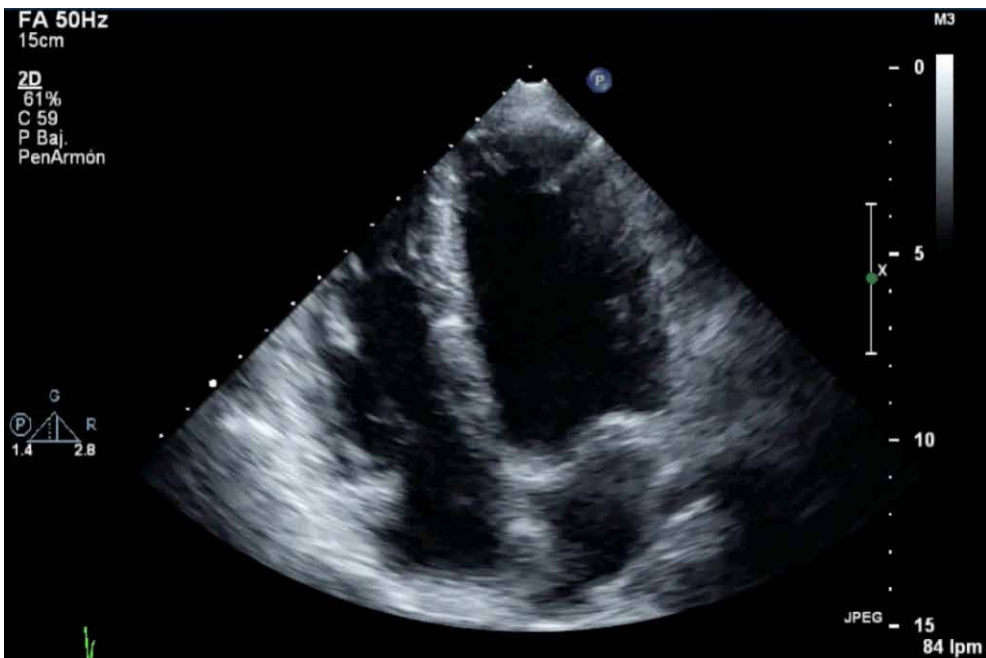


Figura 3. Eje de cuatro cámaras ecocardiográfico, se observa dilatación biventricular llamativa.

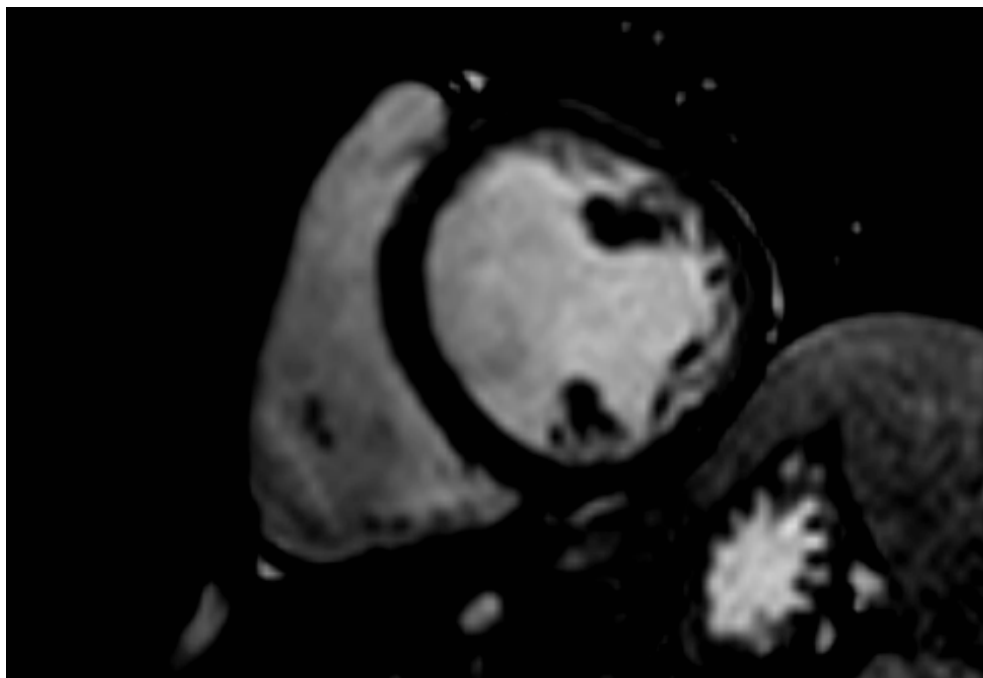


Figura 4. RMN cardíaca donde se puede ver la abundante hipertrabeculación en cara lateral del ventrículo izquierdo.

función sistólica biventricular severa. Tras inicio de tratamiento médico optimizado presentaba por todo ello indicación de implante de DAI que se realizó sin incidencias.

Durante su estancia en planta el paciente no presentó nuevos eventos arrítmicos reseñables y fue dado de alta con diagnóstico de muerte súbita reanimada en paciente con miocardiopatía no compactada e implante de DAI en prevención secundaria.

DISCUSIÓN

La miocardiopatía no compactada es una enfermedad cardíaca de herencia autosómica dominante con penetrancia variable y mayor prevalencia en el sexo masculino calculándose una prevalencia entre el 0,1 y 1,3 %. (1) La alteración histopatológica se caracteriza por un déficit de compactación del miocardio durante el periodo de vida fetal normalmente entre la 5^o-8^o semana que produce una hipertrabeculación del endocardio, recesos intertrabeculares profundos junto con adelgazamiento de la pared muscular. La compactación normal se desarrolla de epicardio a endocardio, desde la base al ápex y del septo a la pared lateral, lo que explica la localización pre-

dominante en cara lateral y apical es decir los últimos segmentos en completar su compactación normal.

Esta ausencia de compactación en un sustrato para la aparición de arritmias ventriculares malignas como en nuestro caso en cuestión, trombos intracardíacos o incluso para la sobredilatación y disfunción sistólica severa generalizada con caída en fallo cardíaco e insuficiencia cardíaca.

Se ha asociado a otras entidades como la poliquistosis renal , anomalías de Ebstein, aorta bicúspide o coartación aórtica conformando un síndrome por sí solo.

Los criterios de diagnóstico no están claramente delimitados, y existen distintas clasificaciones poco estandarizadas. Es en realidad un campo bastante polémico en la cardiología ya que incluso algunos autores critican los criterios de diagnóstico por su alta capacidad para sobrediagnosticar esta patología. Ya que de por sí un ventrículo dilatado presenta una separación a priori normal de las trabéculas y puede dar una falsa imagen que cumpla alguno de los criterios de no compactación (2 y 3).

El diagnóstico de dicha entidad es principalmente mediante técnicas de imagen (4 y 5).

En primer lugar mediante la ecocardiografía, existen tres autores que han creado distintas clasificaciones diagnósticas ecocardiográficas como son : Chin, Jenni (6,7) y Stölberger.

La resonancia dada su mayor resolución y especificidad se convierten en muchos casos como la técnica de elección para su diagnóstico, ya que permite reclasificar casos que previamente han sido catalogados como ecocardiográficamente normales o ajustar el diagnóstico de manera más fidedigna. En el caso de la RMN los criterios de clasificación son los de Petersen o lo de Jacquier.

Todos ellos presentan limitaciones y problemas que dificultan su estandarización a la vez que una importante tasa de falsos positivos como hemos comentado previamente.

El seguimiento de estos pacientes debe llevarse a cabo por una unidad de miocardiopatías familiares y es de crucial importancia en los casos de miocardiopatía dilatada el estudio de los familiares de primer grado de cara a poder diagnosticar posibles alteraciones genéticas con agrupación familiar con sujetos paucisintomáticos y comenzar tratamiento en prevención primaria.

Reflexión a parte es de reseñar que el médico debe hacer hincapié en los antecedentes personales y realizar una historia clínica dirigida para evitar pasar por alto detalles que para el paciente pueden parecer nimios pero que representan en ciertos casos información vital para el estudio y pronóstico de la patología.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez-Losas P, Entiquez-Rodríguez E, Vivas D, Luaces M. Miocardiopatía no compactada. *SEMERGEN* 2014;41: 43---41.
2. Elliott P, Andersson B, Arbustini E, Bilinska Z, Cecchi F, Charron P, et al. Classification of the cardiomyopathies: A position statement from the European Society Of Cardiology Working Group on Myocardial and Pericardial Diseases. *Eur Heart J*. 2008;29:270---6.
3. Maron BJ, Towbin JA, Thiene G, Antzelevitch C, Corrado D, Arnett D, et al. Contemporary definitions and classification of the cardiomyopathies: An American Heart Association Scientific Statement from the Council on Clinical Cardiology, Heart Failure and Transplantation Committee; Quality of Care and Outcomes Research and Functional Genomics and Translational Biology Interdisciplinary Working Groups; and Council on Epidemiology and Prevention. *Circulation*. 2006;113:1807---16.
4. Lewin M. Left ventricular noncompaction: Travelling the road from diagnosis to outcomes. *J Am Soc Echocardiogr*. 2010;23:54---7.
5. Monserrat Iglesias L. Miocardiopatía no compactada: una enfermedad en busca de criterios. *Rev Esp Cardiol*. 2008;61:112---5.
6. Jenni R, Oechslin EN, van der Loo B. Isolated ventricular noncompaction of the myocardium in adults. *Heart*. 2007;93: 11---5.
7. Oechslin E, Jenni R. Left ventricular non-compaction revisited: A distinct phenotype with genetic heterogeneity? *Eur Heart J*. 2011;32:1446---56.

51

Afectación retiniana como primera manifestación de infección por VIH

AUTORA:

María de las Nieves Bascuñana Mas
Residente de tercer año de Oftalmología.
Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.
Email: nievesbasmas@hotmail.com

RESTO DE AUTORES:

**Daniel Romero Esteban - Miriam Pastor Montoro - Ignacio Lozano García
Juan Antonio Miralles De Imperial Ollero - Francisco José Pozo Lorenzo**

RESUMEN

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 40 años sin antecedentes de interés que acude a urgencias por cefalea pulsátil periorbitaria y visión borrosa en ojo izquierdo (OI). A la exploración se observa un cuadro compatible con necrosis retiniana aguda (NRA) unilateral. Se realiza serología y reacción en cadena de la polimerasa (PCR) de humor acuoso que resulta positiva para virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) y virus de la varicela-zóster (VVZ). Como complicación presenta un desprendimiento de retina. Finalmente es tratado con ganciclovir intravenoso, se inicia terapia antirretroviral y es intervenido quirúrgicamente realizando vitrectomía y tamponamiento con aceite de silicona.

Discusión: Actualmente existen casos de pacientes VIH sin diagnosticar y sin un tratamiento adecuado. Por ello, ante un cuadro de NRA hay que sospechar patología sistémica asociada de etiología infecciosa, siendo la causa más frecuente el VVZ. En ocasiones se asocia a estados de inmunosupresión como son los pacientes afectados de VIH.

Palabras clave: necrosis retiniana aguda, VIH, VVZ, desprendimiento de retina.

INTRODUCCIÓN

Gracias a la aparición de la terapia antirretroviral de gran actividad (TARGA) ha habido una disminución de patología oftálmica asociada a inmunosupresión y una mejoría de otros cuadros hasta entonces con mal pronóstico. Aún así, actualmente aún existen pacientes sin diagnosticar y sin tratamiento que pueden presentársenos como un reto en la consulta.

Los pacientes afectados por el VIH pueden presentar varios cuadros a nivel ocular de diversa etiología. Es frecuente que presenten infecciones por agentes oportunistas secundarias a la inmunosupresión pero es infrecuente que la primera manifestación del VIH sea una NRA. Este cuadro vasooclusivo severo es generalmente unilateral y se relaciona con infección por herpesvirus (VVZ).

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 40 años sin antecedentes de interés que acude a urgencias por cefalea pulsátil en región periorbitaria izquierda y visión borrosa en OI de una semana de evolución.

A la exploración se observa en OI: una mejor agudeza visual corregida de 0,1, uveítis anterior granulomatosa, vitritis, vasculitis, retinitis y desprendimiento de retina (DR) exudativo nasal ecuatorial (figura 1).

Se realizó una angiografía fluoresceínica (AFG) (figuras 2 y 3) que confirmó los hallazgos oftalmoscópicos y una ecografía ocular (figura 4) que mostró un DR completo en embudo con respeto de polo posterior, siendo diagnosticado de NRA.

Además, se realizó serología que resultó positiva para VIH, IgG positiva para VVZ e IgG positiva para toxoplasma. Se tomaron muestras de humor acuoso y vítreo que resultaron positivas para VVZ IgG.

El recuento de linfocitos CD4+ fue inferior a 200 por μl . Finalmente se decidió comenzar tratamiento con ganciclovir intravenoso y dos semanas después se inició tratamiento antirretroviral. A las

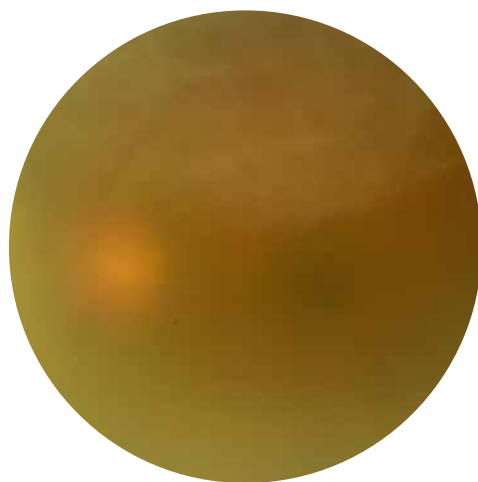
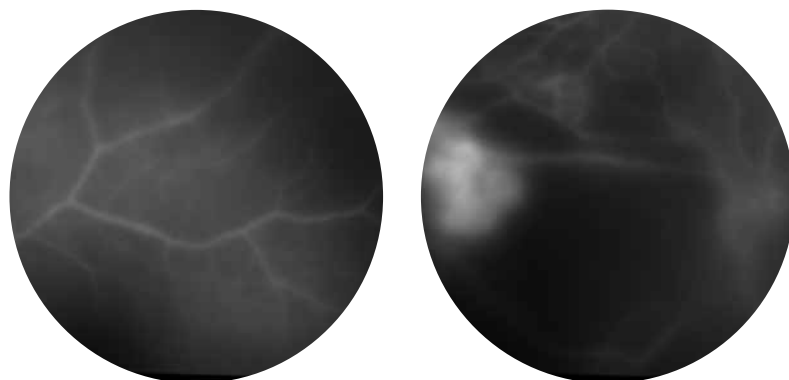


Figura 1. Desprendimiento de retina

Afectación retiniana como primera manifestación de infección por VIH



Figuras 2 y 3. AFG.

tres semanas, tras la mejoría del cuadro inflamatorio, se intervino de DR mediante vitrectomía posterior, cerclaje y tamponamiento con aceite de silicona, permaneciendo el paciente estable hasta el momento.

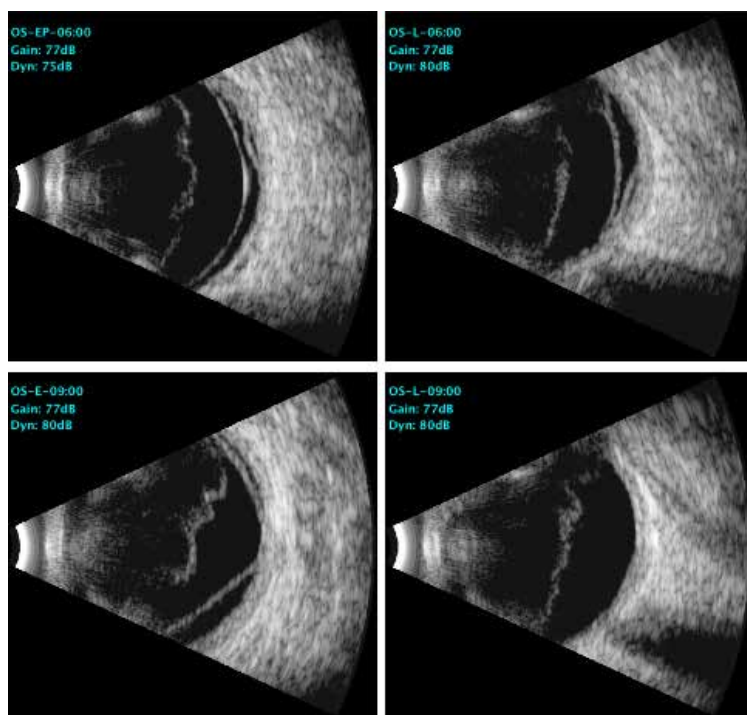


Figura 4. Ecografía ocular.

DISCUSIÓN

Aunque los cuadros de afectación ocular secundarios a VIH han ido disminuyendo en los últimos años gracias a la terapia antirretroviral existen casos de infección por VIH sin diagnosticar y sin tratamiento, encontrándose estos pacientes en un estado de inmunosupresión importante. En ellos la afectación ocular es frecuente (70-80%) siendo raro que el ojo sea el primer órgano en el que se manifieste la enfermedad (1).

El mayor riesgo de afectación ocular se da en la fase de infección sintomática por el VIH (sida), cuando el recuento de linfocitos CD4+ ha caído y existe un estado de inmunosupresión. Las causas pueden ser diversas: infecciones oportunistas, neoplasias, incluso debidas al propio virus (2). Pueden verse implicadas diferentes estructuras del globo ocular, entre ellas la retina. La patología retiniana más frecuente en estos pacientes es la retinopatía VIH, en la que predominan los exudados algodonosos, secundarios a microinfartos retinianos, asociados o no a microhemorragias. La retina también puede verse afectada por infecciones secundarias oportunistas, siendo la retinitis por citomegalovirus (CMV) la más frecuente cuando el recuento de linfocitos CD4+ es inferior a 200 por μl (1). Otra forma de presentación de patología retiniana en estos pacientes es la NRA. La mayoría de estos casos suelen estar producidos por el VVZ, aunque también se han descrito casos por virus del herpes simple, CMV y virus de Epstein-Bar (3).

La NRA se caracteriza por: uveítis anterior granulomatosa, vitritis, vasculitis y retinitis. Se trata de un cuadro vasooclusivo generalmente unilateral, siendo una de las complicaciones más frecuentes el DR como es el caso de nuestro paciente (4).

Ante un cuadro de NRA es muy importante realizar un buen diagnóstico diferencial. Para ello es importante hacer una anamnesis y exploración detallada, así como otras pruebas complementarias, que nos orienten hacia la etiología más probable. Además, el abordaje debe ser multidisciplinar entre oftalmólogos y especialistas en enfermedades infecciosas.

El tratamiento de la necrosis retiniana aguda debe iniciarse cuanto antes con ganciclovir intravenoso asociado a otro fármaco antiviral como el foscarnet. Aunque no suele mejorar el pronóstico de la agudeza visual del ojo afectado, sí que previene de complicaciones del sistema nervioso central y de la afectación del ojo contralateral. Además es necesario un tratamiento de mantenimiento de por vida para evitar recidivas. Todo ello asociado a la terapia antirretroviral. El tratamiento del DR es quirúrgico, realizándose vitrectomía posterior y tamponamiento con aceite de silicona (1,4).

El pronóstico en general es malo, quedando una agudeza visual inferior a 0,1 en el 60% de los casos debidos al VVZ, debido a complicaciones como el desprendimiento de retina o neuropatía óptica isquémica entre otras (4).

Por último, estos pacientes deben tener un seguimiento estrecho por las posibles complicaciones secundarias a la infección por VIH, tanto oculares como sistémicas.

CONCLUSIÓN

Existen casos de infección por VIH sin diagnosticar pudiendo ser su primera manifestación la NRA por lo que, al encontrarnos con este cuadro debemos realizar un estudio serológico orientado y evaluar el estado inmunitario del paciente. Esto permitirá diagnosticar la infección por VIH y la infección secundaria oportunista de la retina estableciendo un tratamiento y abordaje multidisciplinar adecuado que mejore el pronóstico visual y vital del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. E. Pérez-Blázquez, M.I. Redondo, T. Gracia. Sida y oftalmología: una visión actual. *An. Sist. Sanit. Navar.* 2008; 31 (Supl. 3): 69-81.
2. P. Drake-Casanova, J. Paz Moreno-Arrones, M. Gorroño Echebarría, I. Dapena-Sevilla, J. Pareja-Esteban y E. Vleming-Pinilla. Vasculitis retiniana por VIH. *ARCH SOC ESP OFTALMOL.* 2010;85(1):32-34.
3. O. Villena-Irigoyen, L. Echevarría-Lucas, M. Castro-Gómez y R.M. Bellido-Muñoz. Necrosis retiniana aguda bilateral en el anciano por varicela zóster. *ARCH SOC ESP OFTALMOL.* 2015;90(11):549-553.
4. Jack J. Kanski, Brad Bowling. *Oftalmología clínica.* 7ª ed. España: Elsevier; 2012. p. 401-474.

52

Un puerperio complicado

AUTORA:

Rocío Rojano Torres

Residente de segundo año de Medicina Interna.
Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena (Murcia)

RESTO DE AUTORES:

**Tornel Sánchez, G. - Ruíz Belmonte, E. - Escribano Viñas, P.
García Pérez, A. - Smilg Nicolás, C.**

RESUMEN

Mujer de 19 años ingresada en Ginecología para cesárea urgente. Como antecedentes destaca ingreso previo en UCI por insuficiencia respiratoria secundaria a neumonía y sepsis urinaria en la semana 26 de gestación. Portadora de catéter doble J derecho tras pielonefritis en la semana 28. En la semana 35 se le realiza cesárea urgente tras rotura prematura de membranas. Tres días después, valorada por Medicina Interna por taquicardia, hipotensión, dolor abdominal y sensación distérmica, sin fiebre, siendo diagnosticada de sepsis urinaria con migración de catéter doble J. Se procede a retirada del mismo y se inicia Imipenem 1 gr/8h. Al día siguiente, persiste con dolor abdominal y mal estado general, tras ser valorada nuevamente por internista, se solicita TC abdominal compatible con endometritis. Se realiza histerectomía urgente precisando ingreso en UCI. Como complicación desarrolla trombosis yugular. Finalmente, dada de alta con antibioterapia y enoxaparina 40mg/24h por cirugía reciente con buena evolución.

Palabras clave: catéter, fiebre, cesárea, endometritis

INTRODUCCIÓN

Dentro de las causas de fiebre en la paciente puérpera, se deben tener en cuenta varias causas. La endometritis puerperal es un cuadro infeccioso bacteriano que aparece entre uno y 10 días posparto (siendo más frecuente entre el 3º y 4º día posparto) como consecuencia de la infección del tejido endometrial tras el parto. Además de la fiebre, aunque la presentación clínica puede ser muy variable, puede asociar dolor hipogástrico, a la movilización uterina, útero subinvolucionado, metrorragia persistente o loquios malolientes. Es un cuadro clínico potencialmente grave que sin tratamiento puede evolucionar a una pelviperitonitis difusa e incluso a una sepsis puerperal. Se trata de un cuadro habitualmente polimicrobiano causado por una infección ascendente. A continuación se presenta el caso de una paciente que presenta sepsis secundaria a endometritis puerperal.

CASO CLÍNICO

Paciente gestante de 35 semanas que ingresa el 18 de Febrero en nuestro centro a cargo de Ginecología para inducción del parto tras rotura prematura de membranas. Entre sus antecedentes figura asma en tratamiento con salbutamol y terbutalina durante las reagudizaciones. Ingreso en UCI por insuficiencia respiratoria secundaria a neumonía y sepsis urinaria en la semana 26 de gestación por E. coli resistente a ampicilina y sensible al resto de antibióticos testados. Preciso implantación de catéter doble J derecho durante el ingreso por pielonefritis cumpliendo ciclo antibiótico con amoxicilina-clavulánico durante 14 días.

Como controles previos durante el embarazo, presenta serología rubeola IgG positiva, y negativa para hepatitis B, VIH y lúes. En exudado vaginal, crecimiento de estreptococo agalactiae.

El 19/02 tras el fracaso de la inducción del parto se realiza cesárea urgente describiendo en el parte quirúrgico: "útero y anejos normales. Se realiza histerotomía transversa segmentaria, extracción fetal en cefálica y dirigida de placenta (duratobal iv), y se realiza histerorrafia en dos medias. El procedimiento se lleva a cabo sin incidencias administrando como profilaxis antibiótica cefazolina 2 gr iv previos a incisión operatoria". En planta, la paciente evoluciona desfavorablemente con dolor abdominal focalizado en flanco y fosa iliaca derechos con posterior desarrollo de hipotensión, escalofríos y tiritona sin objetivar picos febriles.

El 22 de febrero es valorada por internista de guardia por taquicardia e hipotensión. La paciente explica tras la realización de la cesárea, aparición de disnea súbita y



dolor torácico de características atípicas asociado a mareo y diaforesis tras administración de analgesia pautada (paracetamol cada 8 horas alternado con metamizol). Explica además aparición de dolor abdominal en fosa iliaca derecha e hipogastrio desde la intervención junto con estreñimiento marcado. La paciente negaba aparición de flujo vaginal purulento o maloliente, y esa mañana se le había realizado una exploración y ecografía ginecológicas sin alteraciones.

A la exploración presentaba mal estado general, afebril, TA 90/60 mmHg, diaforesis profusa, taquipnea en reposo con SatO₂ basal del 99%, palidez generalizada. No signos de flebitis. A la auscultación cardiaca: rítmica a 120 lpm, sin soplos. Auscultación pulmonar: hipofonosis en base derecha muy leve, sin ruidos patológicos. Abdomen: cicatriz de cesárea sin signos de complicación, ruidos hidroaéreos disminuidos, dolor a la palpación fosa iliaca derecha e hipogastrio con Blumberg positivo. No globo vesical. Puñopercusión bilateral negativa. Miembros inferiores: no edemas ni signos de trombosis venosa profunda.

Se solicita electrocardiograma, radiografía de tórax y abdomen, ecografía abdominal-pélvica, analítica sanguínea con anormal y sedimento de orina, urocultivo y hemocultivos seriados pese a la ausencia de fiebre.

En ECG se objetiva taquicardia sinusal a 120 lpm, PR 120ms, QRS estrecho, eje de QRS a 60°, S1Q3T3 (ya visible en electrocardiogramas previos).

En la radiografía de tórax no se objetivan alteraciones. En radiografía de abdomen (Imagen 1), destaca catéter doble J mal posicionado, haciendo bucles, con extremo proximal y distal en la teórica localización de la vejiga. Grapas metálicas en hipogástrico en relación con el antecedente quirúrgico. Luminograma intestinal inespecífico, sin signos de obstrucción intestinal. No se observan signos de neumoperitoneo.

Ecografía abdominal: Hígado de tamaño y ecogenicidad normal, sin evidencia de lesiones focales. Vesícula distendida, alitiásica, de pared fina. Vía biliar no dilatada. Páncreas de morfología normal en cabeza y cuerpo. Bazo homogéneo, de tamaño normal. Riñones de tamaño y ecoestructura normal, con adecuada diferenciación córticomedular, sin datos de hidronefrosis. Vejiga escasamente replecionada, sin hallazgos. No se aprecia líquido libre intraabdominal. Conclusión: sin datos concluyentes de patología intraabdominal aguda. A valorar clínica y evolutivamente.

En analítica destaca proteína C reactiva 37.9, procalcitonina 1.80, con función renal normal. Hb 10.5, Leucocitosis 28860 con neutrofilia, plaquetas y coagulación normales. Dímero-D 1800. En este punto, es necesario aclarar el dímero-D se encontraba disminuido respecto al valor previo realizado en diciembre durante su estancia en UCI por dificultad respiratoria, siendo en el primer ingreso de 4500.

Ante el diagnóstico de sepsis grave secundaria a infección del tracto urinario se inicia sueroterapia, se retira metamizol para reducir hipotensión, se inicia Imipenem 1 gr cada 8 horas y se contacta con Urología retirándose catéter doble J sin incidencias. La paciente es valorada en ese momento por UCI encontrándose estable.

Al día siguiente, la paciente continúa con dolor abdominal por lo que tras nueva valoración por internista, se solicita TAC abdominal urgente que informa de "Hallazgos radiológicos compatibles con cambios inflamatorios pélvicos a valorar en el contexto clínico de la paciente (puerperio) pues pudieran estar en relación con cesárea reciente si bien no se puede descartar proceso inflamatorio/infeccioso en esta localización (endometritis/miometritis). No signos de uropatía obstructiva en este estudio".

Tras los resultados de shock séptico refractario a Imipenem y sueroterapia se decide histerectomía urgente e ingreso posterior en UCI.

A su llegada a UCI se encuentra taquicárdica e hipertensa y se administran sedantes de rescate para mantener intubación orotraqueal. En las horas siguientes mantiene estabilidad hemodinámica y buenos parámetros respiratorios. Tras retirar la sedación puede extubarse a las 4 horas de postoperatorio. Se continúa tratamien-

to antibiótico empírico con imipenem. En las primeras 24 horas requiere aporte de volumen por sensación subjetiva de sed y persistencia de consumo de bicarbonato con lactato normal. La paciente evoluciona favorablemente, permaneciendo consciente y colaboradora, eupneica con aire ambiente. Estable desde el punto de vista hemodinámico (bradicardia sinusal con cifras tensionales adecuadas), función renal conservada. El proceso infeccioso se encuentra controlado (afebril, con leucocitosis y reactantes de fase aguda en descenso). Cultivo obtenido tras histerectomía, crece *Escherichia coli*, sensible a cefuroxima por lo que se desescala a ceftriaxona 2g iv/24h. Presenta adecuada tolerancia oral. Dado que se encuentra estable hemodinámicamente se procede a traslado a planta de Ginecología para continuar evolución y tratamiento.

Tras la histerectomía la paciente se mantiene estable y afebril tras retirada de paracetamol y metamizol pautados. Se realiza estudio ecográfico pélvico tras episodio de sangrado vaginal donde se aprecia "Imagen sugestiva de hematoma de cúpula, de 20 x 10 mm."

Además, como última complicación presenta dolor a nivel cervical en la zona donde se había canalizado vía central durante su estancia en UCI. Se realiza Eco-Doppler a dicho nivel objetivándose mínima trombosis focal en vena yugular interna derecha. Dado el antecedente de cirugía reciente, se decide mantener tratamiento con enoxaparina 40mg/24h en lugar de cada 12h durante un mes. Por parte de Medicina Interna, se realiza estudio de inmunidad y autoinmunidad siendo negativos y ecocardiograma que no mostró alteraciones. Finalmente, tras 23 días de ingreso la paciente es dada alta con cefuroxima 400 mg/12h hasta completar 14 días solicitándose urocultivo posterior y siendo citada para revisión con eco-doppler de la unión cervico-torácica venosa de control.

DISCUSIÓN

Se define como endometritis postparto a la infección de la decidua, pudiendo en algunos casos extenderse al miometrio o incluso al parametrio (constituyendo así una endomiometritis o parametritis respectivamente). Se trata de una infección, en la mayoría de casos, polimicrobiana y una causa frecuente de fiebre a partir del 2º día postparto (1). Se excluye el primer día postparto dado que la fiebre de bajo grado durante este período es común y a menudo se resuelve espontáneamente, especialmente tras un parto vaginal (2).

Dentro de los principales factores de riesgo se encuentran el trabajo de parto prolongado, ruptura prolongada de membranas, múltiples exámenes cervicales, moni-

torización fetal o uterina interna, gran cantidad de meconio en el líquido amniótico, extracción manual de la placenta, bajo nivel socioeconómico, diabetes mellitus materna o anemia severa, parto prematuro, parto instrumental, corioamnionitis, embarazo prolongado, infección por VIH, colonización por estreptococos del grupo B, ser portadora de *Staphylococcus aureus*, colonización vaginal importante por *Streptococcus agalactiae* o *Escherichia coli*.

Destacar que la cesárea constituye el mayor factor de riesgo para desarrollar endometritis, siendo en algunos estudios la odds ratio (OR) de hasta 21,2 en pacientes a las que se le realizó cesárea con trabajo de parto respecto al parto vaginal (IC del 95% 15,4, 29,1). Incluso sin trabajo de parto, las mujeres a las que se le realizó cesárea presentaron 10,3 veces más riesgo de desarrollar endometritis respecto a las que presentaron parto vaginal (IC del 95%: 5,9-17,9) (3). Por otro lado, la colonización con estreptococos del grupo B aumenta significativamente el riesgo de desarrollar endometritis posparto (5). En diversos estudios de endometritis, los estreptococos del grupo B se han identificado entre 2-14% de las endometritis monobacterianas. Sin embargo, su prevalencia aumenta en las polimicrobianas.

En cuanto al microorganismo causante, suelen aislarse de dos a tres microorganismos simultáneamente tanto aerobios como anaerobios. Dentro de los causantes, en la endometritis postparto son poco frecuentes aquellos que causan enfermedades de transmisión sexual como *Neisseria gonorrhoeae* y *Chlamydia trachomatis* (siendo la causa más frecuente en endometritis no relacionadas con el parto).

Respecto a las manifestaciones clínicas más frecuentes se hallan la fiebre, la taquicardia reactiva a la misma y dolor en la línea media abdominal. También pueden aparecer flujo vaginal purulento o maloliente, sensación distérmica y mal estado general.

En cuanto a las pruebas complementarias, destaca leucocitosis con neutrofilia en la analítica junto con elevación de reactantes de fase aguda. Es destacable el hecho de que no hay hallazgos ecográficos típicos de endometritis.

El cultivo endometrial puede resultar útil aunque resulta difícil la contaminación debido al paso por el cérvix para obtener las muestras. El estudio de *N. gorrhoeae* y *C. trachomatis* debería realizarse cuando se tenga la sospecha de ETS. Respecto a los hemocultivos también intervienen en la elección de la terapia antibiótica dirigida en pacientes con sepsis, cuando el tratamiento empírico no está siendo efectivo y en inmunodeprimidas.

En cuanto al tratamiento, se pueden utilizar diferentes terapias. La combinación de ceftriaxona junto con metronidazol o clindamicina es una de ellas así como la monoterapia con amoxicilina-clavulánico, piperacilina-tazobactam o ertapenem. Si se trata de una endometritis tardía (>7 días) se debe incluir la doxiciclina. En situaciones excepcionales (shock séptico refractario al tratamiento, atonía uterina con hemorra-

gia incoercible, o desarrollo de microabscesos múltiples en la pared uterina o mionecrosis) debe realizarse histerectomía urgente (6).

CONCLUSIONES

El diagnóstico diferencial del shock séptico en la paciente puérpera es muy amplio, siendo la causa más frecuente de fiebre la endometritis. Entre los principales factores de riesgo para desarrollarla se encuentran la cesárea y la infección por estreptococos del grupo B entre otros. No hay hallazgos ecográficos típicos de esta patología. Respecto al tratamiento debe utilizarse antibióticos en monoterapia o combinaciones que cubran gérmenes tanto aerobios como anaerobios, debiendo recurrir en algunos casos a la histerectomía urgente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Cunningham FG LK, Bloom SL, Hauth JC, et al. Puerperal infection. In: Cunningham FG, Bloom SL, Hauth JC, Rouse DJ, Spong CY, editors. (eds). Williams obstetrics, 23rd ed New York, NY: McGraw-Hill, 2010, pp. 661-672.
2. Filker R, Monif GR. The significance of temperature during the first 24 hours postpartum. *Obstet Gynecol* 1979; 53:358.
3. Burrows LJ, Meyn LA, Weber AM. Maternal morbidity associated with vaginal versus cesarean delivery. *Obstet Gynecol* 2004; 103:907.
4. Smail FM, Gyte GM. Antibiotic prophylaxis versus no prophylaxis for preventing infection after cesarean section. *Cochrane Database Syst Rev* 2010; :CD007482.
5. Zaleznik D, Rench M, Hillier S, Krohn M, Platt R, Lee M et al. Invasive Disease Due to Group B Streptococcus in Pregnant Women and Neonates from Diverse Population Groups. *Clinical Infectious Diseases*. 2000;30(2):276-281.
6. Mensa J, Gatell J, García J. Guía de terapéutica antimicrobiana 2015. 3ª ed. Barcelona: Antares; 2015.

53

Shock séptico secundario a endocarditis

AUTORA:

María Contreras Padilla
Residente de Medicina Intensiva.
Hospital General Universitario Santa Lucía.

RESTO DE AUTORES:

**Santiago Sánchez Argente del Castillo - Julia Batlles Muñoz de Escalona
Valle Serrano Torres**

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 82 años, ingresada en la Unidad de Cuidados Intensivos, con el diagnóstico de shock séptico secundario a endocarditis derecha y sobre válvula protésica aórtica. Al ingreso, la paciente presenta una clínica inespecífica de astenia, anorexia y disnea como principales síntomas. En pocas horas de evolución, presenta shock séptico y fracaso múltiple orgánico, que requiere de antibioticoterapia de amplio espectro, resucitación con fluidoterapia, soporte con drogas vasoactivas, marcapasos transitorio y maniobras de soporte vital. Sin embargo, a pesar de las medidas instauradas y la estabilización inicial de la paciente, tras la decisión quirúrgica de no intervención por parte de Cirugía Cardíaca, y en consenso con la familia, se decidió limitación de terapias de soporte vital (LTSV).

Palabras clave: endocarditis derecha, endocarditis sobre válvula protésica aórtica, shock séptico, limitación de terapias de soporte vital en UCI

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de una mujer de 82 años que ingresa en el Servicio de Medicina Intensiva, procedente del Servicio de Urgencias, por shock séptico. Entre los antecedentes personales de la paciente destacaba: hipertensión arterial, artritis reumatoide, enfermedad renal crónica leve, y bocio multinodular eutiroideo no intervenido por decisión familiar. La paciente se encontraba en seguimiento por Cardiología por insuficiencia aórtica severa con disfunción de VI que fue intervenida de forma quirúrgica en mayo de 2014 con implantación de prótesis biológica Mitroflow N° 23 sin complicaciones posteriores. La situación basal era adecuada para su edad, siendo independiente para las actividades básicas de la vida diaria con NYHA II y con un intelecto conservado adecuado a su edad.

Había estado ingresada hacía un mes en la planta de hospitalización de Medicina Interna por insuficiencia cardíaca secundaria a anemia ferropénica. Entre las pruebas complementarias realizadas en dicho ingreso, se realizó una ecocardiografía transtorácica en la que se describía una función ventricular conservada con una válvula aórtica con reducción de la apertura valvular pero con movimiento de los velos conservados; con aceleración del flujo a nivel del tracto de salida del VI por movimiento anterior de la válvula mitral que genera un gradiente elevado a ese nivel y con el resto de válvulas normales.

Tras ser dada de alta a domicilio, la paciente y su familiar, referían persistencia de astenia y anorexia con clínica de disnea a mínimos esfuerzos, negando fiebre o clínica infecciosa. Es traída por su familiar al Servicio de Urgencias de HUSL donde llega con tendencia a la hipotensión con TA 88/40 mmHg y FC 110 lpm con sat.O₂ 99 %. Le extraen analítica de sangre, gasometría venosa y le realizan una radiografía de tórax donde destaca creatinina 2.13, PCR 20.7, 22320 leucocitos, 77000 plaquetas, procalcitonina 70 y lactato inicial de 3 y coagulopatía. Inician sueroterapia intensiva, extraen hemocultivos e inician tratamiento antibiótico empírico con ceftriaxona. Dado que la paciente no mejora a pesar del tratamiento establecido se consulta con nuestro Servicio, y tras valoración, se decide ingreso.

A su ingreso en nuestra Unidad persiste con tendencia la hipotensión e inicialmente taquicárdica. En la exploración clínica destacaba soplo sistólico en foco aórtico con hipoventilación, crepitantes bibasales y edemas pretibiales. Se realiza ECG inicial en el que se encontraba en ritmo sinusal con BAV de primer grado junto con T negativas en cara inferior y precordiales de V4-V6. Se procede a monitorización no invasiva, canalización de vía venosa central de acceso periférico y extracción de analítica de sangre y hemocultivos. Se objetiva en la monitorización continua de la paciente rachas de bloqueo AV completo con ritmo de escape a 35 lpm alternando con bloqueo AV 2:1



Figura 1. a) ecocardiografía con imagen verrugosa sobre válvula tricúspide. **b)** Medición de imagen verrugosa.

y 3:1, por lo que se inicia tratamiento con perfusión de isotenerol y soporte con drogas vasoactivas (perfusión de noradrenalina a 0.4 mcg/kg/min).

Se completa estudio con ecocardiografía en el que destacaba la visualización de una imagen verrugosa tricúspide sugestiva de endocarditis aguda (Figura 1), por lo que se decidió iniciar tratamiento antibiótico empírico para endocarditis infecciosa con ampicilina+cloxacilina + gentamicina.

Tras 4 horas de ingreso en UCI la paciente permanece inestable a nivel hemodinámico y con persistencia de bloqueo AV completo sin respuesta al tratamiento iniciado con aleudrina, por lo que se procedió a colocación de marcapasos transitorio de fijación activa, por vía yugular derecha; quedando programado en modo VVI a una frecuencia cardíaca de 80 lpm.

Ante la sospecha de endocarditis infecciosa se solicita al Servicio de Cardiología la realización de una ecocardiografía transesofágica para completar el estudio, con el siguiente informe: "Dilatación biauricular severa. Ventrículo izquierdo no dilatado, hipertrofia ventricular asimétrica de grado severo siendo en su conjunto la FEVI global ligeramente deprimida (FEVI 45 %). Ventrículo derecho no dilatado y con función sistólica conservada; electrodo de MP dirigido a ápex. Prótesis valvular en posición aórtica apreciándose imagen de masas de bordes mal definidos adherida a superficie ventricular con movimiento independiente de las misma compatible con vegetación; sin generar insuficiencia valvular significativa. Válvula mitral de aspecto degenerativo con calcificación focal del anillo posterior, sin imágenes sugestivas de vegetaciones ni flujos valvulares significativos. Válvula tricúspide con imagen de aspecto lobulado y bordes bien definidos adherida a superficie auricular valvular adyacente a la inserción septal del anillo, con movimiento independiente, también compatible con vegeta-

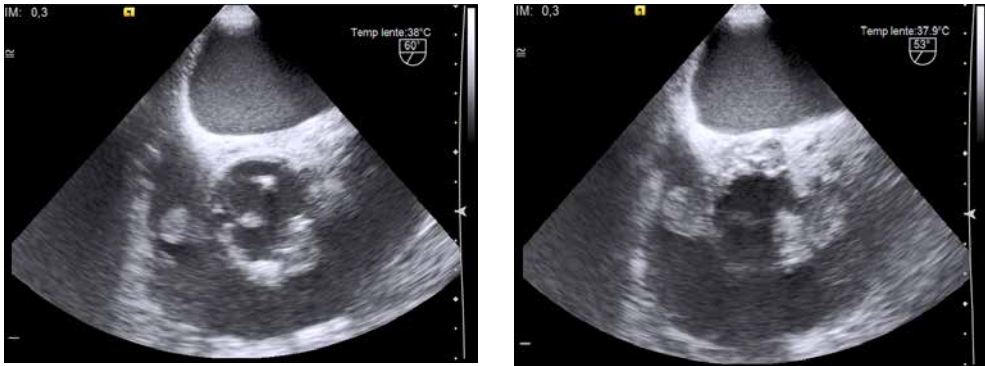


Figura 2. Ecocardiografía transesofágica con imágenes compatibles con verrugas sobre válvula tricúspide y sobre válvula protésica aórtica.

ción. Vena cava inferior dilatada. Patrón de llenado mitral compatible con alteración de la relajación, sin datos de aumento de presiones de llenado. Sin flujos valvulares patológicos significativos. Leve señal de IT que permite estimar PSAP normal." (Figura 2).

La paciente permanece inestable con apoyo de drogas vasoactivas y ventilación mecánica no invasiva y en oligoanuria con deterioro asociado de función renal (Cr 3.52 mg/dl). En las siguientes horas nos informan, desde el Servicio de Microbiología, del crecimiento en hemocultivos de cocos gram positivos descritos como posibles estafilococos pendientes de tipificar. Ante la situación clínica de la paciente y el diagnóstico de endocarditis tricuspídea y sobre válvula protésica aórtica se contacta con el Servicio de Cirugía Cardíaca de nuestro Hospital de Referencia. Tras valoración, indican que por la edad de la paciente, sus antecedentes personales y la situación de inestabilidad clínica, no era subsidiaria a tratamiento quirúrgico.

Tras 48 horas de tratamiento médico, permanece en fallo multiorgánico con empeoramiento progresivo, requiriendo dosis crecientes de drogas vasoactivas, soporte ventilatorio y en anuria.

Se informó a la familia de la mala situación clínica de la paciente y de que se había desestimado el tratamiento quirúrgico y, en consenso con ellos se decidió limitación de las terapias de soporte vital; falleciendo la paciente a las 24 horas.

DISCUSIÓN

La endocarditis derecha aislada es una entidad clínica bien definida en pacientes con antecedentes de adicción a drogas por vía parenteral (ADVP) o portadores de

marcapasos u otros dispositivos intracardiacos (1). Su forma de presentación clínica y su tratamiento difieren de los de la endocarditis izquierda, y su pronóstico es más favorable, puesto que muchos pacientes pueden alcanzar una curación con tan sólo tratamiento médico o con la extracción quirúrgica del dispositivo en la endocarditis por marcapasos (2). En ausencia de estos antecedentes, es una entidad poco conocida y se asocia a cuidados sanitarios. La presencia de uno o varios factores predisponentes (inmunodeficiencia, insuficiencia renal o cáncer) no es infrecuente. En la mayor parte de los casos puede identificarse la puerta de entrada de la infección, siendo la más frecuente el uso de catéteres intravasculares (3) (4).

El riesgo de endocarditis sobre válvula protésica (EVP) en el tiempo no es uniforme, siendo mayor durante los primeros 6 meses posteriores a la cirugía valvular (sobre todo en el primer mes y medio). A diferencia de la endocarditis sobre válvulas nativas, la endocarditis sobre válvulas protésicas suelen extenderse hasta el tejido anular y perianular, así como a la capa fibrosa intravalvular mitral-aórtica, ocasionando abscesos perianulares y septales, fistulas y dehiscencia de la prótesis. El mayor riesgo de invasión se suele correlacionar con aquellos casos de localización aórtica y cuando la clínica comienza precozmente. La endocarditis infecciosa sobre válvula protésica presenta una mortalidad elevada, superior al 30 %, que aumenta hasta el 55 % cuando se acompaña de fístula aortocardiaca. En EVP los pilares del diagnóstico son: alta sospecha clínica, hemocultivos y ecocardiograma, constituyendo constituyen los pilares de los criterios clínicos utilizados en los criterios de Duke modificados (Tabla1).

La endocarditis de válvula protésica diagnosticada después de 60 días de la cirugía de implante suele estar ocasionada por estafilococos coagulasa-negativos, sobre todo *S. epidermidis*. Otros microorganismos menos comunes incluyen *Stafilococcus aureus*, bacilos gramnegativos y los hongos (5). La ecocardiografía constituye el método diagnóstico de elección en la enfermedad valvular y, en caso de afectación inflamatoria con presencia de microorganismos, adquiere especial relevancia, no sólo por el hecho de visualizar la morfología y eventual vegetación sobre la válvula, sino por permitir detectar las complicaciones. El estudio Doppler es el que mejor define la existencia de fístulas, y la técnica transesofágica, la que aporta mayor claridad en el diagnóstico; sobre todo cuando hablamos de endocarditis en válvulas protésicas.

Con respecto al papel de la cirugía en el tratamiento de la endocarditis protésica, su realización se debe llevar a cabo de forma precoz en función de la situación clínica y hemodinámica del paciente. La presencia de fallo cardíaco, de signos de invasión miocárdica o perianular, de disfunción de la válvula protésica, de sepsis refractaria al tratamiento antibiótico apropiado, de embolismos repetidos o de endocarditis micótica o por *S. aureus*, son todas indicaciones de intervención precoz.

Tabla 1
Criterios de Duke modificados

Criterios mayores y menores, Duke modificado
Criterios mayores: 1. Hemocultivos positivos para EI: <ul style="list-style-type: none">— <i>Microorganismos típicos y consistentes con EI</i> de dos muestras separadas de hemocultivos: Streptococcus viridans, Streptococcus bovis, grupo HACEK (Haemophilus spp; Actinobacillus actinomycetemcomitans, Cardiobacterium hominis, Eikenella spp; Kingella kingae); Staphylococcus aureus o enterococcus adquirido en la comunidad (en ausencia de foco primario)— <i>Microorganismos consistentes con EI con hemocultivos persistentemente positivos, definidos así:</i> al menos dos hemocultivos positivos con 12 horas de diferencia; o 3 o más de 4 hemocultivos tomados en momentos distintos (siendo el primero y el último hemocultivo tomados con al menos 1 hora de diferencia); hemocultivo único para Coxiella burnetii o títulos anticuerpos IgG antifase I >1:800
2. Evidencia de compromiso ecocardiográfico: <ul style="list-style-type: none">— Ecocardiograma positivo para EI en el que se observe: a) masa intracardiaca oscilante, dependiente de la válvula o estructuras de soporte, en la vía del chorro de regurgitación o en material implantado en ausencia de una explicación anatómica consistente; b) absceso o c) dehiscencia parcial de la sutura de una válvula protésica— Nuevo soplo (no es suficiente que el soplo previo se haya agravado o haya cambiado)
Criterios menores: <ol style="list-style-type: none">1. Comorbilidad médica predisponente; condición cardíaca predisponente o uso de inyecciones intravenosas2. Fiebre (T>38°C)3. Fenómenos vasculares, émbolos arteriales mayores, infartos pulmonares sépticos, aneurisma micótico, hemorragia intracraneal, hemorragia conjuntival y lesiones de Janeway4. Fenómenos inmunológicos: glomerulonefritis, nódulos de Osier, manchas de Roth, factor reumatoide positivo5. Evidencia microbiológica: hemocultivos positivos que no cumplan los criterios mayores anotados o evidencia serológica de infección activa de organismos consistentes con EI

En el caso clínico presentado no se ha podido demostrar si el inicio de la endocarditis fue la válvula tricuspídea, dado que la paciente había sido portadora de catéter central en su anterior ingreso, o fue la válvula protésica y de forma secundaria se extendió generando una endocarditis derecha; en cualquier caso el porcentaje de pacientes en los que se afecten estas dos válvulas de forma simultánea es muy pequeño y de ahí la rareza del caso clínico presentado (4).

En cuanto a la limitación de las terapias de soporte vital, hay que destacar que en nuestra práctica clínica diaria, se plantea de forma habitual la duda del beneficio terapéutico. Esto es debido a que el concepto de irreversibilidad en una patología médica a veces es difícil de establecer; y por ello el riesgo de futilidad. La limitación

de tratamientos de soporte vital (LTSV), es un proceso deliberativo que concluye en una decisión clínica que toma el equipo asistencial junto con el paciente o la familia (cuando el paciente no puede decidir por sí mismo), teniendo en cuenta las preferencias del paciente (6). Se trataría de no instaurar o retirar algunas medidas de soporte vital comunes en la UCI, tales como la ventilación artificial, la diálisis, la medicación vasoactiva, y a veces los antibióticos, la transfusión de hemoderivados y la nutrición puesto que no serán beneficiosas para el enfermo; puesto que ambos actos tiene la misma consideración ética.

La LTSV se justifica por el respeto a la dignidad humana, al derecho a la autonomía del paciente y el deber del profesional de no realizar tratamientos que no aporten beneficio al paciente (7) (8). En el caso clínico presentado, tras la decisión de no intervención quirúrgica por los antecedentes personales de la paciente, la edad y la mala evolución clínica en pocas horas con evolución a fallo multiorgánico, se informo a la familia (dado que la paciente en dicho momento se encontraba con bajo nivel de conciencia) y tras decisión conjunta se decidió limitación de terapias de soporte vital.

BIBLIOGRAFÍA

1. Moss R, Munt B. Injection drug use and right sided endocarditis. *Heart*. 2003;89:577-81.
2. López R, Rodríguez M, Hermida A, Lado FL. Endocarditis del marcapasos. *An Med Interna*. 2006;23:187-92.
3. Karchmer AW, Longworth DL. Infections of intracardiac devices. *Cardiol Clin*. 2003;21:253-71.
4. Shimoni Z, Pitlik S, Szyper-Kravitz M, Sagie A, Bishara J. Tricuspid valve endocarditis in adult patients without known predisposing factors. *Eur J Clin Microbiol Infect Dis* 2001;20:49-51.
5. Guía ESC 2015 sobre el tratamiento de la endocarditis infecciosa.
6. R. Fernández, F. Baigorri, A. Artigas. Limitación del Esfuerzo terapéutico en Cuidados Intensivos ¿Ha cambiado en el siglo XXI? *Med Intensiva*, 29 (2005), pp. 338-341.
7. J.L. Monzón Marín, I. Saralegui Reta, I. Abizanda, R. Campos, L. Cabré Pericas, S. Iribarren Diarasarri Recomendaciones de tratamiento al final de la vida del paciente crítico *Med Intensiva*, 32 (2008), pp. 121-133.
8. I. Saralegui, Y. Poveda, A. Martín, G. Ballciscueta, S. Martínez, C. Pérez. Life-sustaining-treatment limitation in ICU, a well established and improved practice with critical patients. *Intensive Care Med*, 35 (2009), pp. S262

54

Cuando el síndrome de leucoencefalopatía posterior es irreversible. A propósito de un caso

AUTORA:

Noelia García Lax

Residente de Neurología.

Hospital General Universitario Reina Sofía (Murcia).

RESTO DE AUTORES:

**Pellicer Espinosa, Isabel - Palao Rico, María - Miró Andreu, Andrea
Motos García, José Ángel - Marín Marín, José**

RESUMEN

Se trata de un paciente de 72 años, entre cuyos antecedentes personales destacaba una insuficiencia renal crónica en hemodiálisis, que, mientras se encontraba en su sesión de diálisis habitual, presenta, de forma súbita, cefalea acompañada de tensión arterial elevada y una exploración neurológica compatible con ictus de territorio vertebrobasilar por lo que se realiza protocolo de imagen de código ictus, sin hallazgos patológicos. Ingresa en UCI donde persisten tensiones arteriales elevadas precisando varios fármacos para su control, permaneciendo desde el punto de vista neurológico con disminución del nivel de consciencia y hemiparesia izquierda. En RM cerebral se objetivan múltiples lesiones isquémicas agudas y subagudas de predominio en territorio posterior. El cuadro clínico del paciente, consistente en cefalea y déficit neurológico acompañado de tensiones arteriales elevadas, el antecedente de enfermedad renal crónica así como los hallazgos radiológicos son compatibles con síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (RPLS).

Palabras clave: síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible. RPLS. PRES. Hipertensión arterial. Enfermedad renal crónica.

CASO CLÍNICO

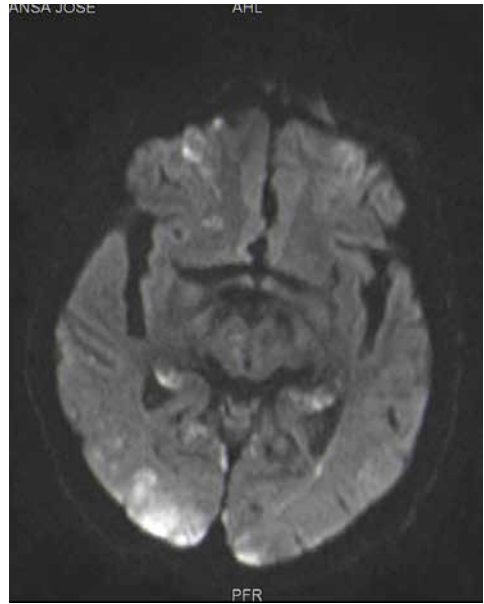
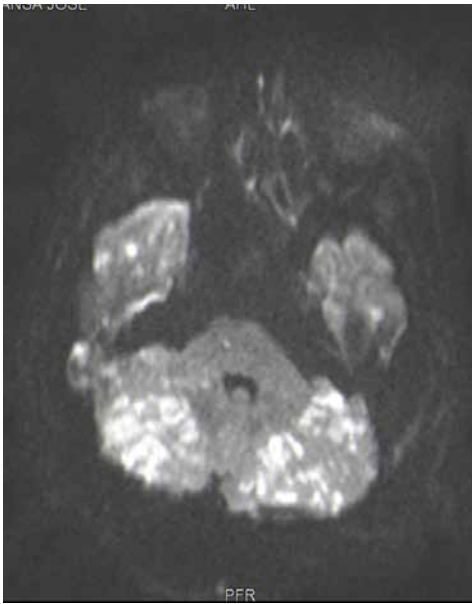
Paciente de 72 años, con antecedentes personales de hipertensión arterial en tratamiento farmacológico, fumador de 1.5 paquetes/día durante 50 años, hiperuricemia, cardiopatía hipertensiva con función sistólica conservada, EPOC leve, enfermedad renal crónica secundaria a enfermedad quística adquirida inicialmente en diálisis peritoneal, actualmente en hemodiálisis y en lista de espera para trasplante renal, síndrome prostático, osteoporosis y DMAE bilateral. Como antecedentes neurológicos destacaba un ingreso previo, tres años antes, por cuadro de confusión siendo dado de alta con diagnóstico de encefalopatía hipertensiva con síndrome confusional agudo en el contexto de diálisis. En cuanto a su situación basal, era adecuada para su edad, siendo independiente para las actividades básicas e instrumentales de la vida diaria. Se encontraba en tratamiento crónico con AAS, barnidipino, valsartan, ranitidina, pentoxifilina, sevelamero carbonato y complejo vitamínico de vitamina B12 y ácido fólico. No tenía antecedentes familiares de interés.

Mientras se encuentra en su sesión de diálisis habitual y encontrándose previamente asintomático, comienza con cefalea y posterior pérdida de consciencia. La tensión arterial (TA) era de 200/100 mmHg., y a la exploración neurológica se objetiva deterioro del nivel de consciencia con puntuación en la escala de Glasgow (GCS) 5/15, desconjugación de la mirada y hemiplejía izquierda. Se realiza TC craneal urgente, sin hallazgos significativos, se procede a intubación orotraqueal y, ante la sospecha de ictus de territorio vertebrobasilar, se contacta con neurólogo de guardia y se activa código ictus. Se realiza protocolo de imagen habitual de código ictus (TC craneal simple, angio-TC de troncos supraaórticos e intracraneal y TC de perfusión), sin evidencia de patología aguda y objetivándose moderada ateromatosis intra y extracraneal sin estenosis significativas, por lo que se desestima tratamiento agudo. Ingresa en UCI intubado y con conexión a ventilador aunque sin precisar sedación. Desde el punto de vista hemodinámico destacan cifras tensionales elevadas que precisan varias fármacos para su control. Neurológicamente presenta mejoría inicial con posterior empeoramiento, objetivándose a la exploración: no apertura ocular ante estímulos dolorosos aunque realiza mueca al dolor, pupilas mióticas isocóricas normorreactivas, reflejos tusígeno, oculocefálico, corneal y nauseoso presentes, ausencia de seguimiento ocular, reflejo de amenaza impresiona de abolido bilateral, paresia facial izquierda, hemiparesia izquierda flácida en miembro superior izquierdo 0/5, miembro inferior izquierdo 2/5, rigidez paratónica miembro superior derecho, RCP indiferente izquierdo y flexor derecho. No se objetivan episodios compatibles con crisis epilépticas. En la analítica realizada destacaba urea de 140 mg./dl y creatinina de 10.67 mg/dl., encontrándose el resto de parámetros dentro de límites normales. Se solicitó EEG

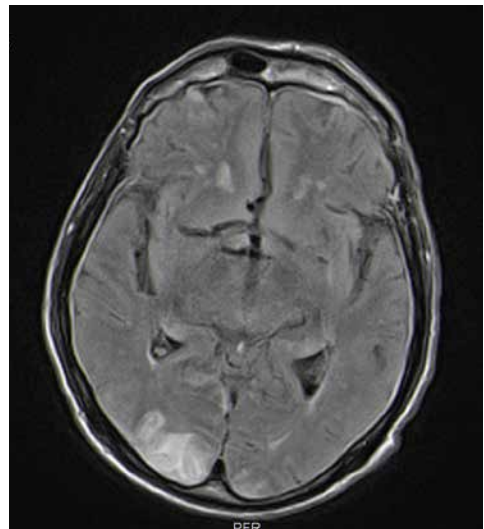
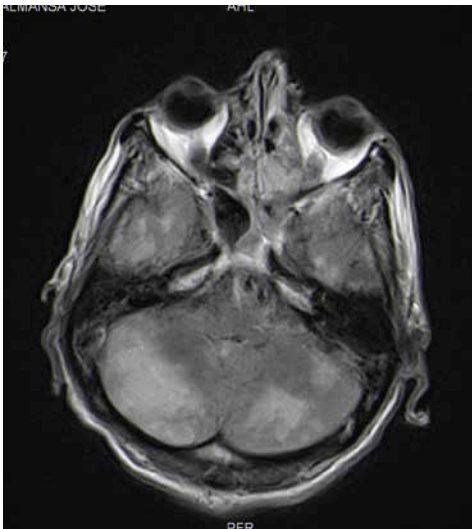
que muestra una actividad bioeléctrica cerebral constituida por una mezcla de frecuencias a 5-7 Hz, de mediano voltaje, ausencia de diferenciación topográfica y de reactividad a la apertura/cierre ocular así como persistentes brotes de ondas delta difusos que se registran con mayor persistencia y amplitud sobre áreas anteriores de ambos hemisferios. Se realizó RM cerebral a las 72 horas del ingreso con hallazgo de múltiples áreas hiperintensas con restricción en secuencias de difusión e hipointensidad en mapas de ADC compatibles con lesiones isquémicas agudas y subagudas localizadas en ambos hemisferios cerebelosos, vermis, protuberancia, ambos tálamos, esplenio de cuerpo caloso, lóbulos temporales, occipitales y, en menor grado, parietales (Fig. 1-4). El paciente presentó como complicación una neumonía asociada a ventilación mecánica, con mala respuesta a tratamiento por lo que falleció pocos días después de su ingreso en planta de hospitalización.

DISCUSIÓN

El síndrome de leucoencefalopatía posterior reversible (RPLS) es una entidad clínico-radiológica de etiología heterogénea. Se ha denominado también síndrome de encefalopatía posterior reversible (PRES), síndrome de edema cerebral posterior reversible o síndrome de leucoencefalopatía posterior, aunque ninguno resulta completamente satisfactorio ya que no siempre es reversible ni afecta exclusivamente a la sustancia blanca o a las regiones cerebrales posteriores. Fue descrito por primera vez en 1996 (1). La incidencia es desconocida, aunque cada vez existen más publicaciones sobre este tema, no existe predominio por edad y se sugiere una mayor prevalencia en mujeres (2). La patogenia es desconocida aunque se ha relacionado con alteraciones de la autorregulación cerebral (1) y disfunción endotelial (3,4). También se ha asociado con uremia, sepsis, hipomagnesemia y otras alteraciones metabólicas. La corteza cerebral, debido a su estructura, presenta mayor resistencia a la acumulación de edema por lo que las anomalías aparecen habitualmente en la sustancia blanca. Se desconoce la causa de la afectación primaria de las regiones posteriores cerebrales, aunque hay hipótesis que lo relacionan con la heterogeneidad regional de la inervación simpática de las arteriolas intracraneales. En cuanto a la etiología, destacan la hipertensión arterial y la encefalopatía hipertensiva, presentando aproximadamente el 75% de pacientes una hipertensión arterial de moderada a grave en el debut del cuadro clínico. La eclampsia constituye otra causa importante. También la terapia inmunosupresora, inmunomoduladora y la quimioterapia se han implicado, destacando ciclosporina, tacrolimus, sirolimus, cisplastino, vincristina, citarabina, gemcitabina, interferón alfa, metotrexate, inmunoglobulinas intravenosas, bevacizumab, rituximab,



Figuras 1 y 2. RMN cerebral, cortes axiales, secuencia difusión.



Figuras 3 y 4. RMN cerebral, cortes axiales, secuencia T2 FLAIR.

inhibidores de la tirosin-quinasa (pazopanib), sorafenib o sunitinib. Se ha relacionado también con la enfermedad renal aguda o crónica, la púrpura trombocitopénica trombótica, el síndrome urémico-hemolítico, vasculitis (LES, poliarteritis nodosa, crioglobulinemia, Wegener), porfiria, la hipomagnesemia, hipercalcemia, transfusiones

sanguíneas o la exposición a contraste en angiografías cerebrales o coronarias. Las manifestaciones clínicas incluyen cefalea, alteración del nivel de consciencia que puede variar desde somnolencia leve hasta confusión y agitación progresando a estupor o coma en casos extremos, alteraciones visuales entre las que se han descrito hemianopsia, negligencia visual, aura, alucinaciones visuales o ceguera cortical, y crisis epilépticas que habitualmente son tónico-clónicas generalizadas, aunque pueden tener un inicio focal (5). La neuroimagen es esencial para el diagnóstico de RPLS (6) y la técnica de elección es la RM cerebral. El hallazgo típico es el edema que afecta de forma simétrica a la sustancia blanca de las regiones cerebrales posteriores, especialmente a nivel parieto-occipital. Las regiones calcarina y paramediana del lóbulo occipital habitualmente no se afectan, lo que nos ayuda a distinguirlo del ictus de la arteria cerebral posterior bilateral (1). Es relativamente común la afectación del cerebelo y el troncoencéfalo y las lesiones aisladas o predominantes en fosa posterior, aunque infrecuentes, se describen cada vez más. (2). Aunque las anomalías afectan inicialmente la sustancia blanca subcortical, la corteza y los ganglios de la base pueden estar también afectados, especialmente en los casos más graves (2). No existen unos criterios diagnósticos para el RPLS. El cuadro clínico no es específico y puede confundirse con ictus, trombosis venosa, encefalopatía tóxica o metabólica, enfermedades desmielinizantes, vasculitis o encefalitis (7). Sobre todo en los casos con un comienzo brusco, la presentación puede simular un ictus de la arteria cerebral posterior bilateral (síndrome del "top" de la basilar), por lo que es muy importante el diagnóstico diferencial ya que el manejo de la hipertensión es diferente. Resulta fundamental el diagnóstico precoz, siendo necesario un alto índice de sospecha, ya que habitualmente se trata de un cuadro reversible. Respecto a la hipertensión, los pacientes a menudo mejoran con la disminución de las cifras tensionales para lo que se recomienda el uso de nicardipino, labetalol y nitroprusiato (8). El principal objetivo es disminuir, en las primeras seis horas, la TA diastólica a 100-105 mmHg., con una caída máxima que no exceda el 25% de la cifra de TA inicial. (8). En cuanto a las crisis epilépticas, excepto en la eclampsia, el fármaco de elección es la fenitoína. En los estudios de seguimiento a largo plazo se ha visto que la recurrencia de crisis es rara (9). En el caso de eclampsia, se recomienda programar el parto y, para las crisis epilépticas, el sulfato de magnesio. En los casos relacionados con inmunosupresores resulta fundamental la reducción de dosis y la retirada precoz del fármaco. Se recomienda el diagnóstico precoz y tratamiento de determinadas condiciones, como alteraciones electrolíticas, sobrecarga de volumen, uremia o sepsis, que se relacionan con la aparición de RPLS. La mayoría de series y casos clínicos publicados sugieren que el RPLS es habitualmente benigno, siendo en algunos casos completamente reversible y ocurriendo la mejoría radiológica generalmente después de la clínica. Sin embargo, en una de las mayores series

de casos clínicos publicados, insisten en las consecuencias potencialmente graves de este síndrome: de un total de 22 pacientes, seis fallecieron y varios tuvieron secuelas neurológicas permanentes (2). En algunas series, consideran los niveles de creatinina como un factor de riesgo de mortalidad (2) y también se incluyen como factor de mal pronóstico la presencia de lesiones hiperintensas en secuencias de RM difusión con restricción en los mapas de ADC (2) así como la afectación cerebral extensa, especialmente cuando afecta al troncoencéfalo. La recurrencia es infrecuente; siendo de 2 de 25 pacientes en una serie de casos publicada (10).

El cuadro clínico de nuestro paciente, con aparición brusca de cefalea, crisis hipertensiva, déficit neurológico focal y deterioro del nivel de consciencia nos hicieron plantearnos el diagnóstico diferencial entre hemorragia intracraneal, ictus de la arteria cerebral posterior bilateral ("top de la basilar") y RPLS. Los hallazgos en pruebas de imagen, con TC multimodal urgente sin alteraciones y posterior RM con múltiples lesiones isquémicas de predominio posterior, así el antecedente personal de enfermedad renal crónica en hemodiálisis, nos llevaron al diagnóstico de RPLS. Como hemos comentado anteriormente, ya que se trata de una patología habitualmente reversible con el manejo y tratamiento adecuados, resulta fundamental tenerla en cuenta a la hora del diagnóstico diferencial en la práctica clínica habitual.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hinchey J, Chaves C, Appignani B, et al. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996; 334:494.
2. Covarrubias DJ, Luetmer PH, Campeau NG. Posterior reversible encephalopathy syndrome: prognostic utility of quantitative diffusion-weighted MR images. *AJNR Am J Neuroradiol* 2002; 23:1038.
3. Strandgaard S, Paulson OB. Cerebral autoregulation. *Stroke* 1984; 15:413.
4. Paulson OB, Strandgaard S, Edvinsson L. Cerebral autoregulation. *Cerebrovasc Brain Metab Rev* 1990; 2:161.
5. Fugate JE, Claassen DO, Cloft HJ, et al. Posterior reversible encephalopathy syndrome: associated clinical and radiologic findings. *Mayo Clin Proc* 2010; 85:427.
6. Lamy C, Oppenheim C, Méder JF, Mas JL. Neuroimaging in posterior reversible encephalopathy syndrome. *J Neuroimaging* 2004; 14:89.
7. Casey SO, Sampaio RC, Michel E, Truwit CL. Posterior reversible encephalopathy syndrome: utility of fluid-attenuated inversion recovery MR imaging in the detection of cortical and subcortical lesions. *AJNR Am J Neuroradiol* 2000; 21:1199.

8. Arnoldus EP, Van Laar T. A reversible posterior leukoencephalopathy syndrome. *N Engl J Med* 1996; 334:1745; author reply 1746.
9. Datar S, Singh T, Rabinstein AA, et al. Long-term risk of seizures and epilepsy in patients with posterior reversible encephalopathy syndrome. *Epilepsia* 2015; 56:564.
10. Roth C, Ferbert A. Posterior reversible encephalopathy syndrome: long-term follow-up. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2010; 81:773.

55

Ranibizumab intravítreo en el tratamiento del edema macular cistoide en la coriorretinopatía de birdshot

AUTORA:

Miriam Pastor Montoro
Residente de Oftalmología.
Hospital General Universitario Reina Sofía.

RESTO DE AUTORES:

**M^a de las Nieves Bascuñana Mas - Ana Palazón Cabanes - Francisco José Pozo Lorenzo
Juan Antonio Miralles de Imperial Ollero - Ana M^a Gómez Ramírez**

RESUMEN

Caso clínico: varón de 40 años que consultó por miodesopsias. La agudeza visual era normal, pero en el fondo de ojo (FO) presentaba vitritis, vasculitis retiniana generalizada, papilitis y lesiones redondeadas hipopigmentadas yuxtapapilares. En el estudio sistémico se observó HLA-A29 positivo. La apariencia del FO y los hallazgos de laboratorio condujeron al diagnóstico de coriorretinopatía de birdshot (o en perdigonada). Un año después desarrolló edema macular cistoide (EMC) refractario a corticoides e inmunosupresores sistémicos que finalmente se resolvió con varias inyecciones intravítreas de ranibizumab.

Discusión: el EMC es una complicación frecuente de la coriorretinopatía de birdshot con una respuesta insatisfactoria al tratamiento. Los implantes de corticoesteroides intravítreos de liberación sostenida resuelven con éxito la uveítis posterior no infecciosa, pero tienen efectos secundarios locales y sistémicos. Este paciente fue tratado con ranibizumab intravítreo, obteniéndose buenos resultados visuales y anatómicos, evitando así los efectos secundarios de los corticoesteroides.

Palabras clave: coriorretinopatía de birdshot, edema macular cistoide, ranibizumab.

INTRODUCCIÓN

La coriorretinopatía de birdshot o en perdigonada fue aceptada como entidad clínica propia en 1980 tras la descripción de Ryan y Maumenee (1). Es una uveítis posterior, bilateral, asimétrica y recurrente caracterizada por vitritis, vasculitis retiniana difusa y lesiones coriorretinianas hipopigmentadas ovaladas que comienzan en la zona nasal e inferior al disco óptico y se extienden a la periferia (1). Los mecanismos que intervienen en su patogenia son desconocidos pero presenta una fuerte asociación con el HLA-A29 que está presente en el 95 % de los pacientes (2).

Las complicaciones de la coriorretinopatía de birdshot son edema macular, edema de papila, membrana epirretiniana, neovascularización y atrofia óptica, siendo el edema macular la más frecuente (3).

Existe una falta de consenso para el tratamiento del edema macular de las uveítis posteriores. Los fármacos utilizados son aquellos que reducen los mediadores de la inflamación como corticoides, inmunosupresores y terapia biológica. A pesar de la administración de estos tratamientos, existen casos refractarios con una morbilidad visual importante (4). Recientemente los tratamientos que están siendo propuestos como más efectivos en esta enfermedad son los implantes intravítreos de dexametasona y los anti-VEGF intravítreos (5).

Presentamos un caso clínico en el que se describe la respuesta a ranibizumab intravítreo de un paciente con edema macular secundario a coriorretinopatía de birdshot que ya había tenido varios tratamientos previos.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 40 años sin antecedentes de interés que consulta por miodesopsias en ambos ojos (AO) de un año de evolución que han empeorado en los últimos cinco meses tras cuadro de infección respiratoria de vías bajas. En la exploración presentó una mejor agudeza visual corregida (MAVC) de 1 en AO. La presión intraocular fue de 14 mm Hg en AO. En la biomicroscopia se observó tyndall + y en el fondo de ojo tyndall vítreo ++, vasculitis retiniana difusa severa, papilitis y lesiones redondeadas hipopigmentadas yuxtapapilares en AO. En la angiografía con fluoresceína se objetivó hiperfluorescencia del disco óptico e hiperfluorescencia difusa en tiempos tardíos (figura 1).

Se realizó estudio sistémico completo encontrándose solamente un HLA-A29 positivo. Fue diagnosticado de coriorretinopatía de birdshot y se inició tratamiento con corticoides orales 60 mg/día en pauta descendente y posteriormente se administró

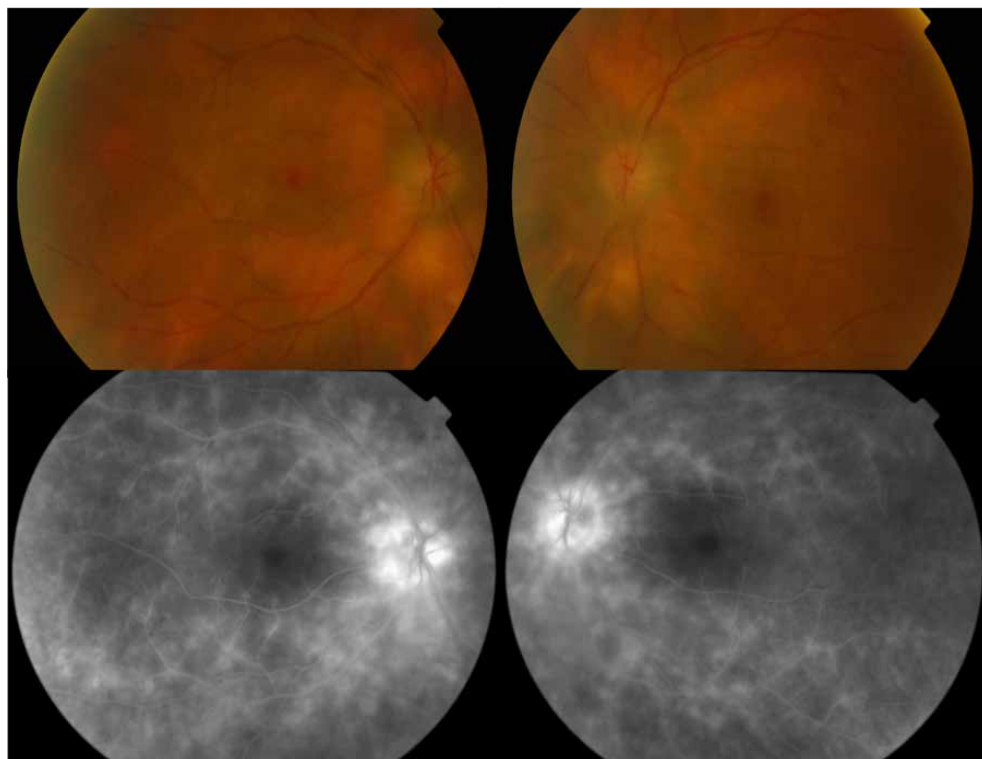


Figura 1. Imágenes superiores: Retinografías de ambos ojos en las que se observa vasculitis retiniana difusa, papilitis y lesiones redondeadas hipopigmentadas yuxtapapilares. Imágenes inferiores: Angiografías con fluoresceína de ambos ojos en las que se objetiva hiperfluorescencia del disco óptico y difusa en tiempos tardíos.

metrotexato 15 mg/semana sin conseguir controlar el cuadro inflamatorio, por lo que se sustituyó por micfenolato 1g/12 horas que consiguió controlar el cuadro inflamatorio y mantener la agudeza visual.

Un año después apareció edema macular cistoide (EMC) bilateral (figura 2) conservándose la agudeza visual. Se inició tratamiento con tocilizumab intravenoso 8 mg/kg/mes produciéndose una resolución completa del EMC (figura 3). A los seis meses volvió a recaer, se realizó una inyección subtenoniana de corticoides a la que no respondió y la MAVC disminuyó a 0,8 en AO.

Dada la corta respuesta obtenida con tocilizumab y la falta de respuesta a corticoides, se inició tratamiento con infliximab sistémico que se complementó con administración de ranibizumab intravítreo produciéndose una resolución del EMC en AO (figura 4). Las inyecciones de ranibizumab se realizaron *pro re nata* en función del edema y hasta el momento se han requerido 6 inyecciones de ranibizumab en el ojo

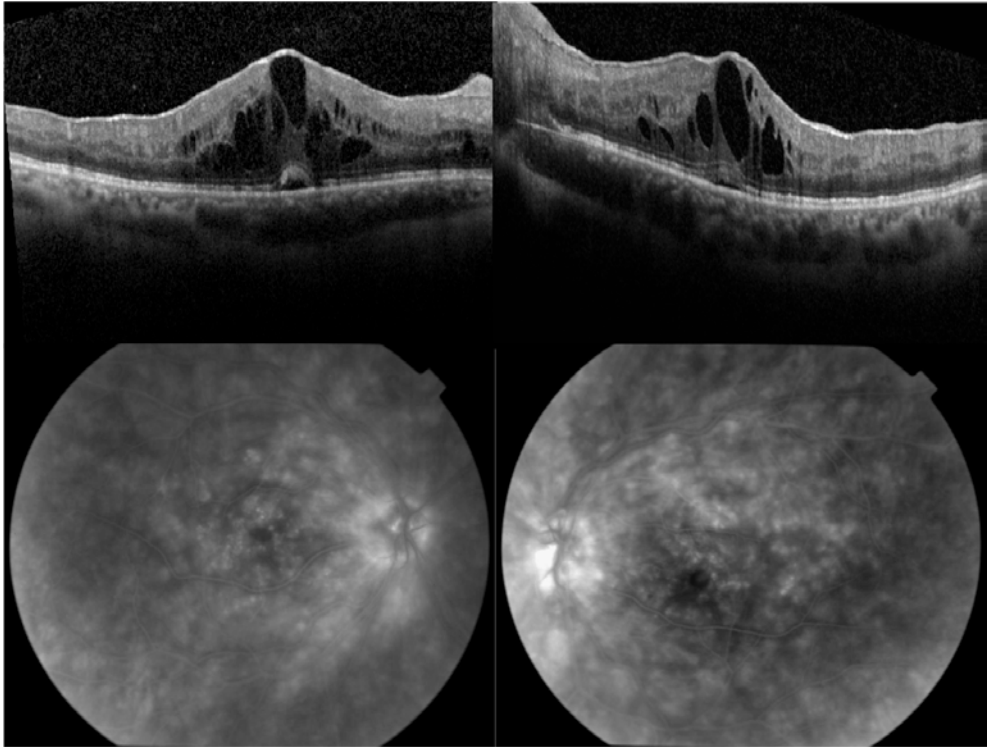


Figura 2. Imágenes de Tomografía de Coherencia Óptica de la mácula y Angiografía con fluoresceína en las que se puede observar edema macular quístico importante en ambos ojos.

derecho y 2 en ojo izquierdo en un año. Actualmente el paciente se encuentra estable con una MAVC de 0,7 que está justificada por la aparición de una opacidad subcapsular posterior en AO.

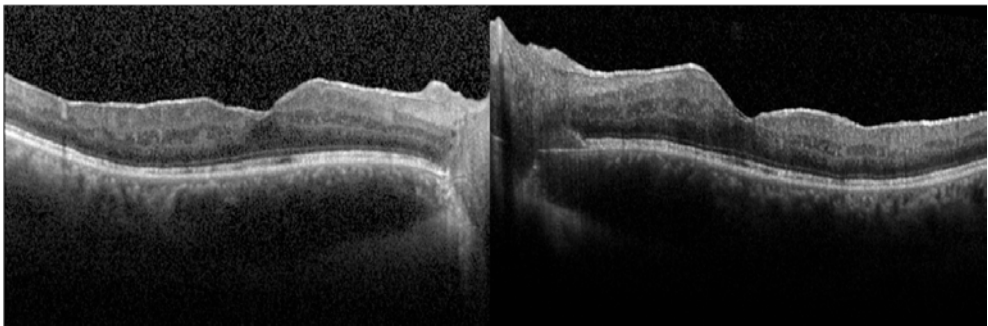


Figura 3. Tomografía de Coherencia Óptica de la mácula que muestra resolución completa del edema macular tras tratamiento con tocilizumab sistémico.

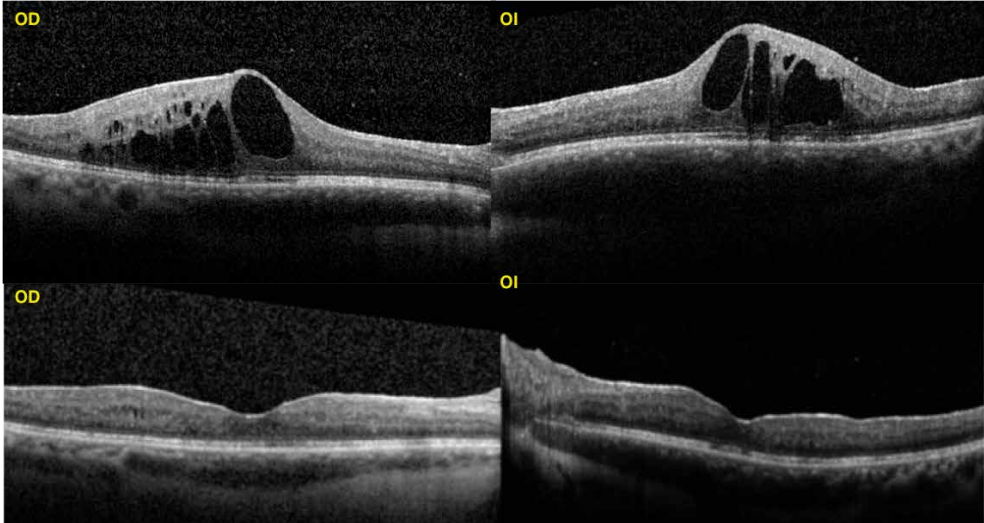


Figura 4. Tomografía de Coherencia Óptica macular que muestra la resolución del edema macular quístico tras inyecciones intravítreas de ranibizumab.

DISCUSIÓN

El edema macular es la causa más frecuente de pérdida de visión central en la coriorretinopatía de birdshot y en todas las uveítis posteriores crónicas (4,6). La patogenia exacta del edema macular es incierta, pero se piensa que en ella juegan un papel importante sustancias como las citoquinas inflamatorias y el factor de crecimiento vascular endotelial (6).

El manejo del edema macular de las uveítis posteriores es difícil y no existe un protocolo claro de tratamiento (4,5). Se han utilizado tradicionalmente corticoides, inmunosupresores sistémicos y terapias biológicas (anti-TNF). Sin embargo existen casos refractarios para los que se han propuesto los implantes intravítreos de dexametasona y las inyecciones intravítreas de anti-VEGF (5).

El implante intravítreo de dexametasona ha demostrado ser eficaz en mejorar la agudeza visual y reducir la inflamación intraocular en pacientes con uveítis intermedia o posterior no infecciosa, en especial con edema macular refractario, incluidos pacientes con coriorretinopatía de birdshot (7). Sin embargo hay que considerar tener en cuenta que tienen efectos secundarios, como glaucoma y catarata, sobre todo en pacientes jóvenes y con repetidos implantes (7).

Coma et al. en 2007 (8) documentaron que el bevacizumab intravítreo reduce de forma considerable el edema macular uveítico y Acharya et al. en 2009 (9) mostraron que el ranibizumab intravítreo puede mejorar el edema macular uveítico en casos refractarios a terapia convencional. Hager et al. en 2013 (10) concluyeron que bevacizumab intravítreo

en monoterapia puede resolver el edema macular y mejorar la agudeza visual en pacientes con coriorretinopatía de birdshot refractaria al tratamiento sistémico tradicional.

Nuestro paciente fue tratado con inyecciones *pro re nata* de ranibizumab intravítreo con buenos resultados visuales y anatómicos, evitando así los efectos secundarios de los implantes de corticoides. Sin embargo, fueron necesarias varias inyecciones en los dos ojos para resolver y evitar la recidiva del EMC. A la vez se utilizó un anti-TNF el infliximab para el control sistémico de la inflamación ocular. En conclusión, en casos de edema macular secundario a coriorretinopatía de birdshot refractarios a tratamiento sistémico convencional, los fármacos anti-VEGF intravítreos muestran una buena eficacia terapéutica como coadyuvantes del tratamiento sistémico con otras terapias.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ryan SJ, Maumenee AE. Birdshot retinochoroidopathy. *American Journal of Ophthalmology* 1980; 89(1): 31-45.
2. Baarsma GS, Priem HA, Kijlstra A. Association of birdshot retinochoroidopathy and HLA-A29 antigen. *Current Eye Research* 1990; 9: 63-8.
3. Gasch AT, Smith JA, Scott M Whitcup. Birdshot retinochoroidopathy. *Br J Ophthalmol.* 1999; 83: 241-249.
4. Davis J. Current concepts in the management of uveitic macular edema. *Advanced Studies in Ophthalmology* 2010; 7(2): 60-6.
5. Karim R, Sykakis E, Lightman S, Fraser-Bell S. Interventions for the treatment of uveitic macular edema: a systematic review and meta-analysis. *Clinical Ophthalmology* 2013; 7: 1109-1144.
6. Guex-Crosier Y. The pathogenesis and clinical presentation of macular edema in inflammatory diseases. *Documenta Ophthalmologica* 1999; 97(3-4): 297-309.
7. Lowder C, Belfort R, Lightman S, Foster CS, Robinson MR, Schiffman RM, Li XY, Cui H, Whitcup SM; for the Ozurdex HURON Study Group. Dexamethasone Intravitreal Implant for Noninfectious Intermediate or Posterior Uveitis. *Archives of Ophthalmology* 2011; 129(5):545-553.
8. Coma M, Sobrin L, Onal S, Christen W, Foster CS. Intravitreal bevacizumab for treatment of uveitic macular edema. *Ophthalmology* 2007; 114: 1574-1579.
9. Acharya NR, Hong KC, Lee SM. Ranibizumab for refractory uveitis-related macular edema. *American Journal of Ophthalmology* 2009; 148(2): 303-9.
10. Hager JL, Lewis RA, Lambert HM. Treatment of cystoid macular edema in a patient with birdshot chorioretinopathy with bevacizumab. *Retinal cases & brief reports* 2013; 7: 108-110.

56

Implante de DAI en paciente con D-Trasposición de grandes arterias operados con técnica de Mustard

AUTOR:

Juan Francisco Martín Ruiz

Residente de 2º año de Medicina Intensiva. Unidad de Cuidados Intensivos.
Hospital General Universitario "Reina Sofía" de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**Juana María Serrano Navarro¹ - María José Rico Lledó² - Julián Triviño Hidalgo³
Ana Palazón Cabanes⁴ - Fernando Pérez Lorente⁴**

1 Residente 4º año de Medicina Intensiva

2 Residente de 3º año de Medicina Intensiva

3 Residente de 1º año de Medicina Intensiva

4 Residente de 2º año de Oftalmología

5 FEA de Cardiología

RESUMEN

Varón 27 años que ingresa en UCI tras parada cardiorrespiratoria reanimada. El paciente tenía como antecedentes una cardiopatía congénita tipo D-Trasposición de grandes arterias corregida por técnica de Mustard. El día de su ingreso presenta parada cardiorrespiratoria mientras trabajaba con pérdida de conocimiento y caída. Los compañeros comienzan maniobras de RCP básica y posteriormente los servicios de emergencia RCP avanzada objetivando fibrilación ventricular, realizando choque eléctrico que revierte al paciente a ritmo propio.

En UCI el paciente despierta sin focalidad neurológica y posteriormente es necesario implante de desfibrilador automático interno como prevención secundaria por vía transvenosa. Al haberse realizado corrección quirúrgica de la cardiopatía congénita, el implante transvenoso supone un reto técnico, dado que las nuevas vías "anatomías" hacen dificultoso el avance de los electrocateteres.

Palabras clave: Fibrilación ventricular, DAI, Mustard, Trasposición de grandes vasos.

INTRODUCCIÓN

Varón de 27 años que ingresa tras parada cardiorrespiratoria reanimada.

PACIENTE

Se trata de un paciente de 27 años con antecedentes de cardiopatía congénita corregida tipo D-Trasposición de grandes vasos con CIV acompañante corregida en su primer año por técnica de Mustard, desde entonces en seguimiento en hospital de referencia. El paciente tiene una adecuada vida basal y no recibe tratamiento crónico.

Mientras estaba trabajando el paciente presentó pérdida de consciencia brusca con caída al suelo. Los compañeros de trabajo inician maniobras de RCP básica y avisan a los servicios de emergencias. A su llegada objetiva fibrilación ventricular por lo que continúan con maniobras de RCP avanzada realizando desfibrilación con 200 Julios que revierte al paciente a ritmo propio. Realizan intubación orotraqueal y conexión a ventilación mecánica invasiva y es trasladado a la unidad de cuidados intensivos para cuidados post-parada con inducción de hipotermia terapéutica.

Tras 24 horas se suspende hipotermia y sedoanalgesia, despertando el paciente a las pocas horas con apertura ocular y respuesta a estímulos y sin focalidad neurológica.

A las 72 horas es extubado sin incidencias.

Se comenta el caso con unidad de Marcapasos de nuestro hospital que indican implante de Desfibrilador Automático como prevención secundaria.

ANTECEDENTES

La transposición completa de las grandes arterias (TGA) es una anomalía cardíaca congénita en la que la aorta sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo derecho (VD) y la arteria pulmonar sale enteramente o en su mayor parte del ventrículo izquierdo (VI) (discordancia ventrículo-arterial) (Figura 1). La primera descripción morfológica de una TGA es atribuida a Baillie en 1797 y su nombre fue acuñado por Farre cuando describió el tercer caso conocido de esta anomalía. El reconocimiento de la TGA en pacientes fue el resultado de las observaciones de Fanconi en 1932 y Taussig en 1938.

El VD está normalmente posicionado, es hipertrófico y grande, y estructuralmente, en el 90 % de los casos, consta de las tres partes que conforman un VD normal, una cámara de llenado, una cámara trabeculada y un infundíbulo del que sale la aorta, la

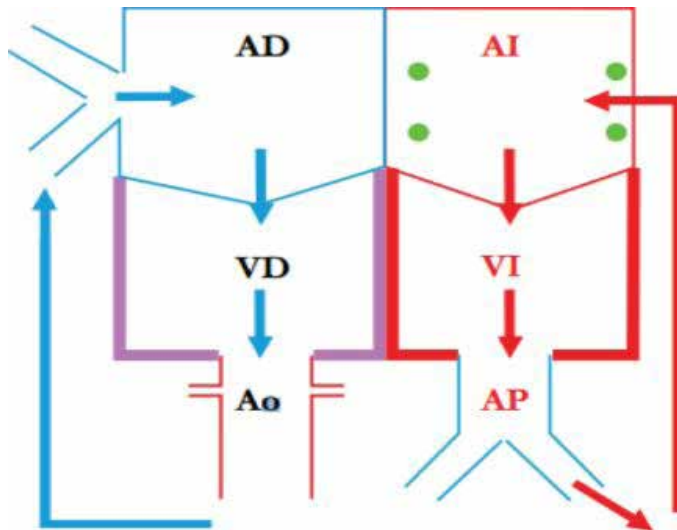


Figura 1. Esquema flujo sanguíneo en paciente con D-TGV.

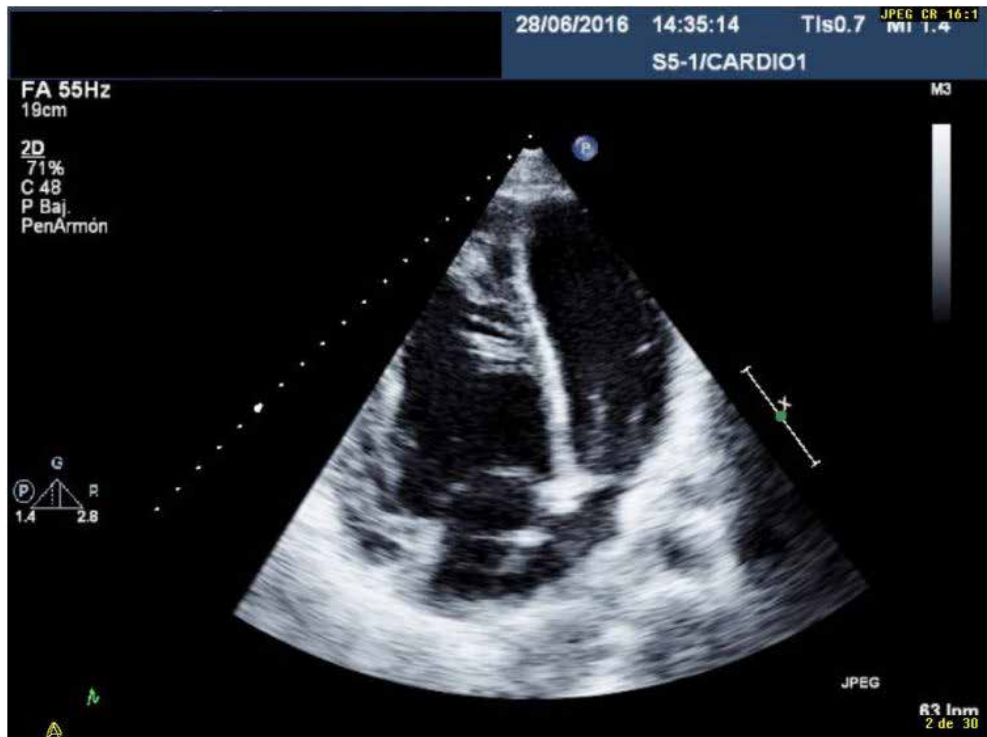


Figura 2. Ecocardiograma con Ventrículo Derecho hipertrofiado y trabeculado.

cual está situada a la derecha de la arteria pulmonar; de ahí la denominación de esta cardiopatía como dextrotransposición de las grandes arterias (d-TGA) (Figura 2). En el VI existe continuidad mitro-pulmonar, similar a la mitro-aórtica de un corazón normal.

Constituye la segunda cardiopatía congénita cianógena con una prevalencia de alrededor de 30 casos/100.000 nacidos vivos.

Se presenta como una cardiopatía cianógena progresiva y severa debido a que, al existir dos circulaciones, la sistémica y la pulmonar en paralelo, y no ser posible la mezcla entre ellas, es imposible la oxigenación a nivel de la circulación sistémica y, por tanto, es incompatible con la vida. Solamente la presencia en el momento de nacer de conexiones entre los dos circuitos hace posible su supervivencia, ya sea en uno de los dos niveles o en ambos:

- A nivel auricular a través de una persistencia del foramen oval (PFO) y/o la existencia de una comunicación interauricular (CIA), o mediante la realización con carácter de urgencia de una CIA por el procedimiento de atrisepstomía con balón.
- A nivel ductal, por la existencia de un conducto arterioso persistente abierto (PCA) y, si éste se ha cerrado, reabriéndolo mediante la inyección intravenosa de prostaglandinas E₁ (PGE₁).

Una de las correcciones quirúrgicas más empleadas durante los años 1970-1990 fue la técnica de Mustard que consistía en la excisión del septo interauricular y la creación de un nuevo tabique interauricular con un parche pericárdico ("baffle") que lograba dirigir el retorno venoso sistémico hacia el ventrículo izquierdo a través de la válvula mitral hacia la arteria pulmonar, mientras que la sangre procedente de la arteria pulmonar se dirigía a través de la válvula tricúspide y el ventrículo derecho hacia la aorta (Figura 4).

La muerte súbita es una importante causa de mortalidad tardía en la edad adulta de estos pacientes (riesgo 25-100 veces superior al de la población general) y aunque en ocasiones viene precedida de arritmias auriculares, insuficiencia cardiaca o episodios sincópalos, con frecuencia es la primera manifestación.

El DAI, se ha convertido en un arma terapéutica cada vez más extendida en pacientes con cardiopatías congénitas pero las alteraciones anatómicas tanto de las mismas como las derivadas de la cirugía correctora, pueden hacer dificultoso o incluso imposible su implante por vía transvenosa (1) (2).

EVOLUCIÓN

Al 5º día de ingreso, por vía subclavia izquierda, se implantó electrodo de desfibrilación monobobina de fijación activa en el ventrículo izquierdo "anatómico" sin presentar dificultad al paso del mismo a través de la derivación auricular de la cirugía previa. Igualmente,

se implantó electrodo auricular de fijación activa en la zona auricular correspondiente al retomo venoso sistémico (Figura 3). El paciente precisó recolocación de ambos electrodos por dislocación del electrodo auricular a las 24 horas, y por caída importante del sensado ventricular a las 72 horas del implante. Con posterioridad, no ha presentado nuevos problemas en el seguimiento.

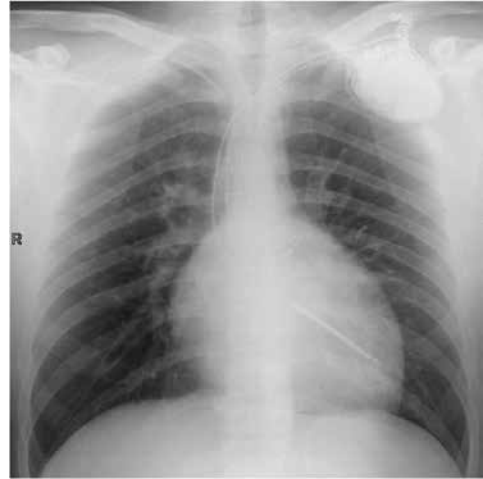


Figura 3. Radiografía Tórax PA. Cable DAI en ventrículo izquierdo.

CONCLUSIONES

En la literatura, existen escasas referencias al implante de DAI por vía transvenosa en pacientes con cirugía co-

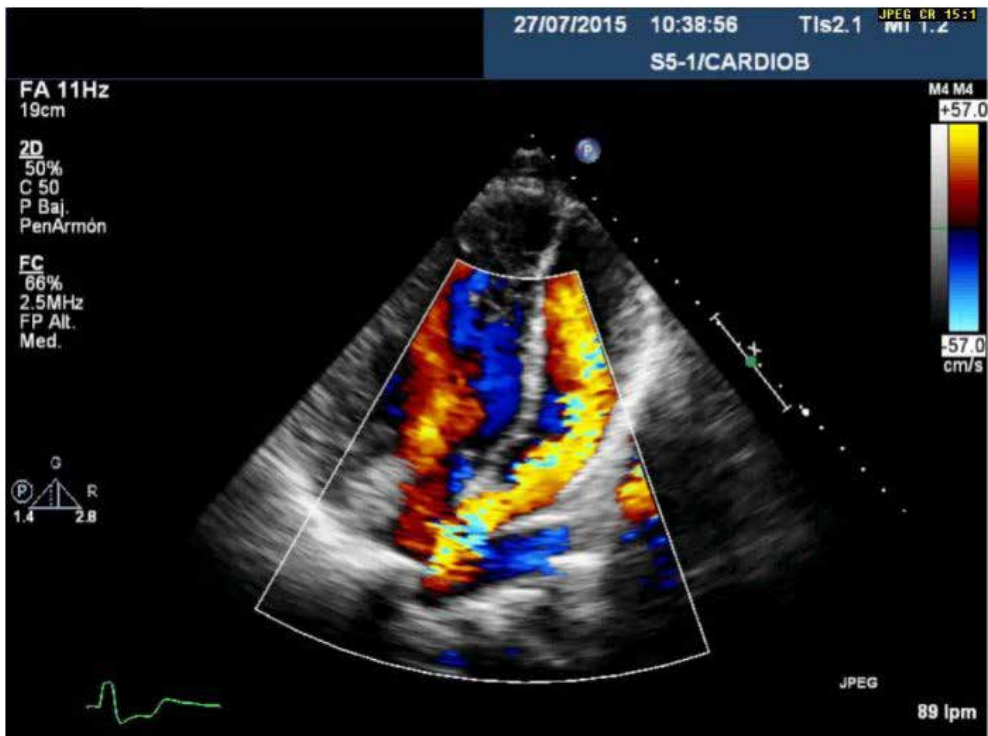


Figura 4. Ecodoppler con flujo de AD a VI y AI a VD.

rectora compleja de cardiopatías congénitas pues a menudo, las nuevas “vías” anatómicas que se establecen, hacen muy dificultoso el avance de electrodos intravasculares, precisando implante de los mismos por vía epicárdica. Nuestra aportación, objetiva que es factible el intento por vía convencional, debido al beneficio de la menor invasibilidad de estos procedimientos en relación a los epicárdicos (3) (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Frutos M., Arana E., Pedrote A., Rodríguez-Puras M., Implante de desfibrilador en un paciente con D-trasposición de grandes arterias y corrección fisiológica de Mustard. *Revista Española de Cardiología*. 2009;62(10): 1193-4.
2. Montejo, J., García de Lorenzo, A., Marco, P., & Ortiz, C. *Manual de medicina intensiva* (Cuarta ed.). Barcelona: Elsevier: 2013.
3. Moro Serrano, C., & Hernández Madrid, A. *Estimulación cardíaca, desfibrilación y resincronización*. Madrid: McGRAW-HILL; 2006.
4. González-Enríquez S., Rodríguez-Entem F., Olalla J. J., Gutiérrez F., Implantación de desfibrilador tricameral en un paciente con intervención de Mustard: «Todo un reto». *Revista Española de Cardiología*. 2011;64:166-7.

57

Cuerpo extraño intraocular antiguo descubierto tras cinco años del traumatismo accidental

AUTOR:

Ignacio Lozano García

Residente de Oftalmología. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

María de las Nieves Bascañana Mas - Jesarán Fares Valdivia

Francisco José Pozo Lorenzo - Juan Antonio Miralles de Imperial Ollero

RESUMEN

La retención de un cuerpo extraño intraocular tras un traumatismo puede causar complicaciones como endoftalmitis, catarata, glaucoma secundario, desprendimiento de retina y siderosis. En ocasiones, el cuerpo extraño puede penetrar la pared ocular sin causar alteraciones evidentes que permitan su detección, y manifestarse tras un largo período de tiempo.

Presentamos el caso de un varón de 38 años que acude por dolor y pérdida de visión en ojo derecho (OD) de varias semanas de evolución. Presenta mejor agudeza visual corregida de 0.7, catarata subcapsular posterior y presión intraocular (PIO) de 40 mmHg. Tras tratamiento con diferentes terapias de antihipertensivos oculares no se logra disminuir la PIO y el paciente refiere entonces un traumatismo ocular cinco años antes. Ante la sospecha de posible CEIO, se solicitan diferentes pruebas complementarias, incluyendo una tomografía computarizada de órbita con cortes de 1 mm de grosor donde se identifica un cuerpo extraño en cuerpo ciliar, por lo que se decide su extracción quirúrgica.

Palabras clave: cuerpo extraño intraocular, traumatismo ocular, glaucoma, siderosis ocular.

INTRODUCCIÓN

Los cuerpos extraños intraoculares (CEIO) son una patología encontrada frecuentemente en los servicios de urgencias, sobre todo tras traumatismo con apertura del globo ocular. Alrededor del 65 % de los traumatismos ocurren en varones jóvenes con edades comprendidas entre 21 y 40 años, como consecuencia de un accidente laboral (54-72 %) o doméstico (30 %) (1,2).

Las manifestaciones clínicas van a depender fundamentalmente de la localización y composición del cuerpo extraño (metálico no metálico, orgánico...), causando patologías oculares como siderosis, catarata, glaucoma secundario, desprendimiento de retina y endoftalmitis.

Los cuerpos extraños pueden penetrar en el globo ocular a través de la córnea (65 %), de la esclera (25 %), o del limbo esclerocorneal (10 %). Sin embargo, pueden penetrar la pared ocular sin causar alteraciones tisulares evidentes ni manifestaciones clínicas que permitan su detección, quedando el paciente asintomático durante un periodo de tiempo indefinido, y según diferentes factores manifestarse clínicamente de forma tardía (3-5).

Ante la sospecha de un cuerpo extraño metálico retenido intraocularmente el diagnóstico se basa en la clínica y en las pruebas de imagen como la tomografía computarizada, de elección frente a la radiografía de cráneo convencional y la ecografía. La resonancia magnética nuclear está contraindicada debido a que las intensas fuerzas magnéticas que emplea podrían provocar el desplazamiento interno del cuerpo extraño y causar potenciales daños oculares y neurológicos.

CASO CLÍNICO

Varón argelino de 38 años que acude a la consulta por dolor y pérdida de visión en ojo derecho de varias semanas de evolución.

Presenta mejor agudeza visual corregida de 0.7 en OD y 1.0 en OI. En la exploración ocular no se encuentran alteraciones, salvo catarata subcapsular posterior en OD y una presión intraocular (PIO) de 40 mmHg en OD y de 12 mmHg en OI.

Sospechando glaucoma crónico de ángulo abierto se solicita paquimetría y OCT de nervio óptico, cuyos resultados son compatibles con la normalidad, y un campo visual donde se objetiva una reducción concéntrica en el campo del OD. Tras instaurar tratamiento antihipertensivo ocular y probar diferentes combinaciones terapéuticas tópicas y orales durante varias semanas de seguimiento, no se consigue disminuir significativamente la tensión ocular.

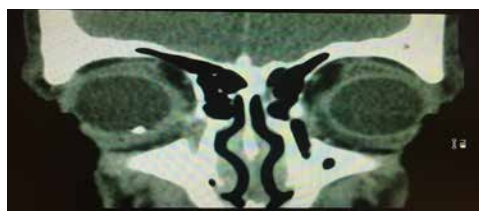


Figura 1.

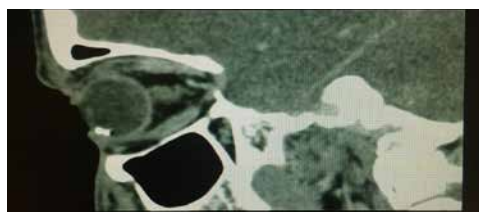


Figura 2.



Figura 3.

Es entonces cuando el paciente refiere que hace cinco años acudió al servicio de urgencias por dolor en ese ojo tras un traumatismo con astilla metálica mientras trabajaba con metal. Consultando el informe de urgencias, el paciente presentó agudeza visual de 1.0, PIO normal, y en la exploración se evidenció únicamente una hemorragia subconjuntival nasal e inferior con mínima laceración conjuntival fluopositiva a ese nivel, siendo el resto de exploración de cámara anterior y fondo de ojo compatibles con la normalidad. Se prescribió pomada de antibiótico durante una semana y en la revisión un mes después el paciente se encontraba asintomático, siendo la exploración ocular anodina.

Con la sospecha de un posible cuerpo extraño intraocular (CEIO), se realiza exploración fundoscópica exhaustiva de la periferia retiniana mediante indentación escleral, ecografía en modo B y OCT de segmento anterior sin encontrar hallazgos significativos. Se solicita TC de órbita con contraste intravenoso y cortes finos de 1mm de grosor donde se identifica un cuerpo extraño de alta densidad de 1.4mm en el cuadrante inferomedial de la región más anterior de la cámara posterior del globo ocular.

Debido a la elevada probabilidad de composición metálica del CEIO se realiza electroretinograma, el cual descarta la posible toxicidad metálica retiniana y siderosis ocular.

Ante la evidencia del CEIO, hipertensión ocular refractaria a tratamiento y notable disminución de agudeza visual, se decide intervenir quirúrgicamente al paciente con facoemulsificación con implante de lente intraocular y vitrectomía 23G vía pars plana con el fin de localizar de forma más precisa el cuerpo extraño y valorar su extracción. La intervención transcurre sin incidencias y se extrae un cuerpo extraño de apariencia

metálica de 2x1mm enclavado en cuerpo ciliar (figura 3). El cuerpo extraño se analizó posteriormente en el servicio de instrumentación científica de la Universidad de Murcia confirmando la composición predominantemente de hierro en forma de óxido ferroso.

Actualmente el paciente se encuentra asintomático, con una presión intraocular controlada sin tratamiento hipotensor y con una mejor agudeza visual corregida de 0.5.

DISCUSIÓN

En algunos casos, los traumatismos oculares pueden provocar la entrada de un cuerpo extraño al globo ocular sin ser detectado ni manifestarse clínicamente durante un largo periodo de tiempo. Se han presentado pacientes con cuerpo extraño intraocular retenido desde 6 meses hasta 30 años, con preservación de la agudeza visual durante ese periodo (5-7).

Autores como Ahn (4) sugieren que la razón por la que un cuerpo extraño puede permanecer en el interior del ojo por un inusual largo periodo de tiempo sin provocar sintomatología es que queda encapsulado por una fina membrana fibrosa que lo aísla de la oxidación.

La afectación ocular está determinada principalmente por el tamaño del objeto, su composición y su velocidad y energía cinética en el momento del impacto. La mayoría de los cuerpos extraños suele penetrar en el globo ocular a través de la córnea, donde permanecen alteraciones generalmente visibles por pérdida de su transparencia característica. En menor porcentaje suelen introducirse en el globo a través de otras estructuras como la esclera, donde un pequeño objeto afilado puede penetrar a alta velocidad sin apenas alterar su estructura como en este caso.

La mayoría de los cuerpos extraños intraoculares se detectan en varones jóvenes, como consecuencia de accidentes laborales, domésticos, por arma de fuego o por agresiones. Las lesiones en el caso de los accidentes laborales son las más frecuentes y requieren especial mención ya que pueden ser prevenidas potencialmente con el uso estricto de gafas o máscaras de protección bien ajustadas. (8).

Se debe realizar una historia clínica donde se reflejen las circunstancias en las que ocurrió el traumatismo, el mecanismo del daño, el riesgo de contaminación microbiana y las características físicas del cuerpo extraño. Se estima que 20 % de los pacientes no experimentan síntomas (dolor, pérdida de visión), y solamente refieren el antecedente del evento traumático.

Se debe sospechar de CEIO en todos los casos de traumatismo con globo ocular abierto y especialmente en aquellos donde aparentemente encontramos el globo in-

tacto, ya que puede haber penetrado un CEIO sin alteraciones evidentes. Aún cuando el cuerpo extraño es de gran tamaño, la puerta de entrada puede ser imposible de encontrar especialmente si son lesiones posteriores. Reportes sobre el tamaño de la lesión varían desde 1 hasta 17 mm, la mayoría menor de 5 mm (9).

Para establecer el diagnóstico de un CEIO oculto es necesaria una exploración ocular minuciosa apoyada con estudios complementarios de imagen.

La radiología convencional de cráneo en urgencias ante un traumatismo ocular penetrante puede ayudar a orientar el diagnóstico con la visualización de un objeto radioopaco en el caso de cuerpos extraños metálicos.

La ecografía ocular es un método inocuo muy útil en caso de traumatismo con globo ocular cerrado, aunque limitado debido a que es un estudio operador dependiente y requiere cierta experiencia, lo que dificulta la localización de cuerpos extraños de pequeño tamaño.

La tomografía computarizada de órbitas es una técnica muy sensible en la detección y la localización de CEIO, sobre todo en aquellos mayores de 0.3 mm e independientemente de su composición, lo que la convierte en el estudio más utilizado (10). Además tiene valor para determinar la integridad de las estructuras intracraneales, faciales e intraoculares.

En cambio la resonancia magnética nuclear presenta mayor sensibilidad y precisión para la localización de cuerpos extraños no metálicos como aquellos de plástico o madera (11). Debido a que emplea intensas fuerzas magnéticas está contraindicada en caso de sospecha de composición metálica del cuerpo extraño, ya que puede causar movimiento del mismo y ocasionar mayores daños oculares o neurológicos (12).

La importancia de presentar este caso radica en la necesidad de solicitar estudios de imagen ante un traumatismo ocular u orbitario, especialmente si el paciente no presenta manifestaciones clínicas evidentes, ya que existe cierta probabilidad de retención de un cuerpo extraño intraocular de forma asintomática. De esta forma se previene la aparición de alteraciones visuales irreversibles derivadas de un CEIO oculto. En nuestro caso, una tensión intraocular refractaria al tratamiento y disminución unilateral de la agudeza visual en un varón joven nos motivó a sospechar la presencia de un cuerpo extraño intraocular.

CONCLUSIÓN

Para prevenir alteraciones visuales irreversibles, es importante tener en cuenta la posibilidad de un cuerpo extraño retenido en el interior del ojo en casos de traumatismo ocular con mínimo componente inflamatorio y manifestaciones poco evidentes.

Se requiere una historia completa sobre la naturaleza del traumatismo para establecer el diagnóstico de sospecha, seguido de una exploración ocular exhaustiva y los estudios de imagen pertinentes.

BIBLIOGRAFÍA:

1. S. Yeh, Current trends in the management of intraocular foreign bodies, *Current Opinion in Ophthalmology*, vol. 19, no. 3, pp. 225-233, 2008.
2. C. M. Greven, N. E. Engelbrecht, M.M. Slusher, and S. S. Nagy, Intraocular foreign bodies: management, prognostic factors, and visual outcomes, *Ophthalmology*, vol. 107, no. 3, pp. 608-612, 2000.
3. Williams DF, Mieler WF, Abrams GW, Lewis H. Results and prognostic factors in penetrating ocular injuries with retained intraocular foreign bodies. *Ophthalmology* 1988; 95: 911-6.
4. Ahn M. Noninfectious endophthalmitis caused by an intraocular foreign body retained for 16 years. *J Korean Ophthalmol Soc* 2001; 42:793-6.
5. Lin HC, Wang HZ, Lai YH. Occult plastic intravitreal foreign body retained for 30 years: a case report. *Kaohsiung J Med Sci* 2006; 22:529-33.
6. Dhawahir-Scala FE, Kamal A. Intralenticular foreign body: a D-Day reminder. *Clin Experiment Ophthalmol* 2005; 33: 659-60.
7. Hwang YH, Kim DS, Monn SW, Lee DY. Lens particle glaucoma with intralenticular foreign body. *J Korean Ophthalmol Soc* 2007; 48:1723-27.
8. Lit ES, Young LH. Anterior and posterior segment intraocular foreign bodies. *Int Ophthalmol Clin.* 2002; 42:107-20.
9. Kuhn F, Mester V, Morris R. Intraocular foreign bodies. En: Kuhn F, Pieramici DJ. Ocular Trauma Principles and Practice. New York:Thieme; 2002. p: 235-59.
10. Yamashita K, Noguchi T, Mihara F, et al. An intraorbital wooden foreign body: description of a case and a variety of CT appearances. *Emerg Radiol.* 2007;14 (1):41-43.
11. Chobeaux N, M aux R, Smolik I et al. Delayed discovery of metallic intraocular foreign body: diagnostic and therapeutic stakes. *J FrOphthalmol* 2003; 26:730-3.
12. Boyd S, Sternberg P, Recchia F. Manejo moderno del trauma ocular. Panamá: Jaypee- Highlights Medical Publishers; 2009. p. 87-108.

58

Trombosis masiva de senos venosos en la infancia, una entidad infrecuente a tener en cuenta

AUTORA:

Laura Baños López

Pediatría. Hospital Rafael Méndez, Lorca.

RESTO DE AUTORES:

**Carmen María González Álvarez - Carmen Nicolás Gómez - María Teresa Montero Cebrián
María José Romero Gea - Pedro Nicolás González Flores**

RESUMEN

Paciente de 4 años que ingresa por episodios intermitentes de vómitos y cefalea de 9 días de evolución. Fiebre al inicio del cuadro. Sin antecedentes de interés. Clínicamente, presentaba regular estado general y una lesión costrosa en tibia derecha, compatible con celulitis. En la analítica sanguínea, destacaba elevación de reactantes de fase aguda y leucocitosis con desviación izquierda. En su evolución se constata rigidez de nuca, por lo que se realiza fondo de ojo y punción lumbar que resultan normales. Mejoría clínica transitoria en las siguientes 24 horas, tras lo cual reaparecen los vómitos, empeora la cefalea y presenta tendencia a la bradicardia. Se solicita Tomografía Axial Computarizada (TC) craneal, sin hallazgos patológicos. Posteriormente, inicia cuadro de amaurosis, ataxia y hemiparesia izquierda, seguido de crisis convulsivas, por lo que se realiza Resonancia Magnética Nuclear (RMN) cerebral detectándose trombosis masiva de senos venosocerebrales.

Palabras clave: trombosis de senos venosos, cefalea.

Escolar de 4 años que consulta en hospital comarcal con cuadro de vómitos y cefalea de 9 días de evolución. Inicialmente, los vómitos cedieron a las 24 horas tras la administración intravenosa de un antiemético, tras lo cual permaneció asintomático durante 3 días. Posteriormente, reaparecieron los vómitos, en número de 10-12 al día, no relacionados con la ingesta. Asociaba cefalea diaria, continua, del mismo tiempo de evolución, que no le despertaba por la noche y fiebre al inicio del cuadro, sin otra sintomatología acompañante ni ambiente epidémico familiar.

Como antecedentes personales, fue fruto de un embarazo conseguido de forma natural, controlado y sin incidencias. Parto vaginal, eutócico y a término, sin precisar reanimación neonatal. Peso al nacimiento 2940 gramos. Otoemisiones acústicas y cribado metabólico neonatal normales. Desarrollo psicomotor referido como normal: sedestación a los 6 meses, deambulación y lenguaje a los 12 meses. Escolarizado con buen rendimiento. Calendario vacunal reglado, sin incluir vacuna antineumocócica. Ingreso previo a los dos meses de vida por síndrome emético, sin otros antecedentes médicos de interés.

Con respecto a los antecedentes familiares: padres y dos hermanos sanos. Origen ecuatoriano con último viaje a su país dos años antes del inicio de la clínica.

En cuanto a la exploración física a su ingreso, destacaba: Peso en percentil (p) 19 y talla en p10. Tensión arterial sistólica: p76, tensión arterial diastólica: p82. Frecuencia cardíaca 76 latidos/minuto. Afebril. Presentaba regular estado general, con coloración, nutrición e hidratación adecuadas. Buena perfusión periférica con pulsos femorales presentes. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen blando y depresible, sin masas ni organomegalias ni signos de irritación peritoneal. Exploración neurológica rigurosamente normal, sin signos meníngeos. Piel: lesión costrosa en región media tibial de miembro inferior derecho, con exantema macular perilesional que abarcaba toda la región tibial, con leve aumento de temperatura local, sin edema asociado.

Se decide el ingreso del paciente y se extrae analítica sanguínea, en la que destaca una proteína C reactiva (PCR) de 117,1 mg/L con una procalcitonina (PCT) negativa y una leucocitosis de 17.700 con desviación izquierda (92,3 % de neutrófilos). Gasometría venosa, perfil renal y hepático, glucemia, iones, hemoglobina y recuento plaquetarionormales.

Se inicia antibioterapia intravenosa empírica con Amoxicilina-clavulánico a 100 mg/kg/día por lesión cutánea en pierna sugestiva de celulitis. Ante persistencia de cefalea y al constatar rigidez de nuca, se realiza fondo de ojo, en el que no se evidencia edema de papila, y posteriormente, punción lumbar, con líquido cefalorraquídeo (LCR) de aspecto claro y transparente, con citobioquímica, virus y cultivo negativos.

Presenta mejoría clínica transitoria en las siguientes 24 horas, momento en que reaparecen los vómitos, asociando empeoramiento de la cefalea y tendencia a la

bradicardia (55-60 latidos/minutos), por lo que se solicita TC craneal en el que no se observan signos sugestivos de lesión ocupante de espacio. Posteriormente, inicia de forma súbita cuadro de amaurosis, ataxia y hemiparesia izquierda, de forma que se administra suero salino hipertónico 3 % a 5mL/kg, se añade Cefotaxima y Aciclovir al tratamiento y se traslada a hospital de referencia a cargo de Neuropediatría.

Allí permanece irritable, con nivel de conciencia fluctuante y bradicardia en torno a 50-55 latidos/minutos. Presenta cuatro crisis convulsivas consistentes en mioclonías de hemicuerpo izquierdo de escasos segundos de duración, que ceden espontáneamente, quedando postictal.

Ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos, donde presenta dos nuevos episodios convulsivos que ceden con Diazepam intravenoso y se inicia perfusión de Levetiracetam. Se realiza RMN cerebral urgente en la que se objetiva trombosis masiva de senos venosos cerebrales (seno longitudinal superior, transverso derecho, sigmoideo derecho y región proximal de vena yugular interna derecha) con infartos hemorrágicos, por lo que se inicia tratamiento con heparina de bajo peso molecular (HBPM) y se solicita estudio de trombofilia, con anticoagulante lúpico positivo como único hallazgo. Pocas horas después, presenta estatus convulsivo que cede tras administrar bolos de Diazepam y Fenitoína y perfusión continua de Midazolam hasta 0,15 mg/kg/h. Se consigue estabilización clínica, se retira perfusión de Midazolam y se suspende tratamiento antibiótico tras cultivos de LCR negativos.

Se realiza electroencefalograma (EEG), bajo efectos farmacológicos, en el que se aprecia una actividad bioeléctrica lentificada y arreactiva sin asimetrías interhemisféricas, anomalías focales ni paroxísticas.

El paciente presentó buena evolución clínica (hemiparesia izquierda resuelta) y radiológica posterior. Ha seguido revisiones en Neuropediatría, Oftalmología y en la Unidad de Trombosis. Se suspendió tratamiento con HBPM a los 6 meses de su inicio. Se realizó EEG de control con resultado normal y RMN cerebral con área gliótico-malácica residual. Como único hallazgo: anticoagulante lúpico positivo débil. La evolución ha sido favorable, sin presentar signos de empeoramiento.

La incidencia de accidentes cerebrales vasculares (ACV) en la infancia es baja comparativamente a la de los adultos aunque, en los últimos años, se ha objetivado un incremento, probablemente debido a que se diagnostican más. Constituyen una de las 10 primeras causas de mortalidad en la infancia (1). En concreto, la incidencia de la trombosis de senos venosos en la infancia, es del 0.4 al 0.6 por cada 100.000 niños por año. El 50 % ocurren en menores de 1 año, y es el doble de frecuente en varones. Esta situación implica un bajo grado de sospecha que suele llevar a un retraso en el diagnóstico con el consecuente aumento de la morbilidad y mortalidad.

Los factores de riesgo, son dependientes de la edad. Así, en el recién nacido hay que tener en cuenta las fuerzas mecánicas que actúan en la cabeza en el momento del parto, pero también contribuye el estado protrombótico característico de esta edad, debido al paso transplacentario de anticuerpos antifosfolípidos, a la poliglobulia o a la deshidratación, entre otros.

Fuera del periodo neonatal, la trombosis de senos venosos es más infrecuente. Se relaciona principalmente, con infecciones de cabeza y cuello, fundamentalmente otitis media aguda y mastoiditis, afectando con mayor frecuencia a los senos venosos laterales. Otros factores de riesgo son las cardiopatías, las neoplasias como linfomas y leucemias, los traumatismos craneales y las intervenciones neuroquirúrgicas (2).

La clínica, a menudo es sutil, pudiendo aparecer tanto síntomas dependientes del aumento de presión intracraneal como síntomas focales secundarios a isquemia o hemorragia. La cefalea intensa, difusa y progresiva representa el síntoma más frecuente. Puede acompañarse de náuseas, vómitos, irritabilidad, descenso del nivel de conciencia y crisis convulsivas (3). La hemiparesia solo aparece en el 6 % de los neonatos y en un 20 % de los niños mayores. Estos últimos, además suelen tener signos de hipertensión intracraneal.

El diagnóstico se basa en la sospecha clínica y la confirmación mediante pruebas de neuroimagen. La técnica de elección es la RMN cerebral con venografía, prueba segura y no invasiva en la que se demuestra, con una sensibilidad cercana al 100 %, la ausencia de flujo y la presencia del trombo en el vaso. Por su parte, la angiografía cerebral se reserva para casos no aclarados por RMN. El TC presenta entre 10-40 % de falsos negativos.

Es obligado en el diagnóstico, la realización de un análisis de sangre que incluya un estudio completo de coagulación y trombofilias, para descartar la presencia de un proceso infeccioso, un estado de inflamación o de hipercoagulabilidad favorecedor de la trombosis. El análisis de LCR no aporta información específica, por lo que no es necesario, salvo que se sospeche infección del sistema nervioso central (2).

El tratamiento de elección es la anticoagulación. En caso de hemorragia, el uso de anticoagulantes no está bien determinado. Si no se utilizan, se aconseja repetir la RMN a los 5 días para determinar si existe progresión del trombo inicial y, en caso afirmativo, deberá administrarse heparina. Se administrarán antibióticos en trombosis de senos venosos de origen séptico. En casos de hipertensión intracraneal, serán necesarios diuréticos, punciones lumbares evacuadoras y en casos más graves, derivación quirúrgica del LCR (1).

En cuanto a la evolución, se relacionan con un pronóstico más desfavorable los casos neonatales, la afectación de varios senos o mayor afectación de parénquima cerebral, la presencia de convulsiones y el bajo nivel de conciencia al diagnóstico;

siendo las principales secuelas los déficits motores y, menos frecuentemente, las convulsiones y el retraso cognitivo (2).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Narbona García J, Casas Fernández C. Accidentes cerebrovasculares en el niño y en el adolescente. [monografía en Internet]. Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2008 [acceso 18 de marzo de 2017]. Disponible en: <http://www.aeped.es/sites/de-fault/files/documentos/35-acv.pdf>
2. Neuropedia.com, Portal de Contenidos en Neurología Pediátrica [sede Web]. Madrid: Castro De Castro P [acceso 27 marzo de 2017]. Disponible en: <http://www.neuropedia.es/book/trombosis-de-senos-venosos-cerebrales>
3. UpToDate. Ischemic stroke in children and young adults: Etiology and clinical features [base de datos en Internet]. Scott E Kasner, MD, Douglas R Nordli, Jr, MD [actualizada en diciembre 2016]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/ischemic-stroke-in-children-and-young-adultsetiology-and-clinical-features?source=search_result&search=cerebral%20venous%20thrombosis%20children&selectedTitle=4~147#H18

59

Braquimetatarsia. Corrección mediante cirugía realizando osteogénesis a distracción con fijación externa

AUTOR:

Jesús García García

Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Juan José López Martínez - Pablo Rodríguez Sánchez - Belén Níguez Sevilla

Francisco De Prado Campos - Lidia Betoret Benavente

RESUMEN

La braquimetatarsia es una patología que se caracteriza por el acortamiento anormal de uno o varios metatarsianos. Es poco frecuente (0.002-0.05 % en USA), que por norma general suele ser bilateral (72 %). Es más frecuente en el sexo femenino (25:1), siendo el cuarto metatarsiano el más frecuentemente afectado. Su etiología es desconocida, y se caracteriza por un cierre precoz de la placa fisaria. El motivo de consulta suele ser por deformidad estética y dolor. El tratamiento puede ser conservador o quirúrgico, existiendo varias técnicas descritas. La osteogénesis a distracción es un procedimiento que evita complicaciones neurovasculares, siendo adecuada en pacientes pediátricos y adolescentes. La rigidez metatarso-falángica es la complicación más frecuente, debiendo ser evitada para obtener resultados satisfactorios. Presentamos una serie de casos de braquimetatarsia tratadas con fijación externa, realizando una osteogénesis a distracción, junto con sus resultados y complicaciones.

Palabras clave: braquimetatarsia; fijador externo; osteogénesis a distracción.

INTRODUCCIÓN

La braquimetatarsia es una patología rara que se caracteriza por el acortamiento de uno o más metatarsianos mayor de 5 mm respecto a la parábola metatarsal¹. Su incidencia varía entre un 0,02 % a un 0,05 %. Afecta más al sexo femenino, con una prevalencia de 25:1. Lo más característico es la afectación bilateral, con hasta un 72 %. El cuarto metatarsiano es el más frecuentemente afectado, aunque puede aparecer en cualquiera (2). Se produce por un cierre prematuro de la placa epifisaria, que produce una detención del crecimiento del metatarsiano. La braquimetatarsia puede ser congénita, postraumática, iatrogénica y puede aparecer como una condición aislada o asociarse a diversos síndromes¹ Se han descrito varias técnicas quirúrgicas para su tratamiento. Las más utilizadas son el alargamiento progresivo por callotaxis u osteogénesis a distracción mediante fijación externa (2, 3, 4, 5). La elección de una u otra depende de diversos factores como el grado de alargamiento a conseguir, el estado o la contractura de las partes blandas, la disponibilidad de injerto y la experiencia y preferencias del cirujano.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos 8 pacientes (9 pies) tratados de braquimetatarsia sintomática entre mayo de 2009 y enero de 2015. Todos los casos han sido unilaterales, excepto un caso bilateral. La edad de los pacientes estaba comprendida entre 8 y 18 años, con un seguimiento medio de 33,4 meses. La distribución por sexos fue de 7:1 a favor del sexo femenino. El motivo de consulta principal fue la deformidad estética, consultaron además por metatarsalgia y por dificultad para calzarse. (Figura 1) Todos los pacientes presentaban acortamiento de solo un metatarsiano. El metatarsiano más frecuentemente afectado fue el cuarto en 5 pacientes (55 %). El resto de casos fueron el tercer metatarsiano en uno, el segundo metatarsiano en otro y un caso de acortamiento del primer metatarsiano bilateral en un paciente diagnosticado genéticamente de síndrome de Pfeiffer. En todos los casos la técnica quirúrgica consistió en el alargamiento progresivo por callotaxis del metatarsiano mediante fijación externa. El sistema empleado fue el fijador externo M-100 de Orthofix. Se coloca al paciente en decúbito supino y la extremidad en rotación neutra e isquemia. De forma percutánea se realiza la capsulotomía dorsal metatarsofalángica y tenotomía de extensores y flexores. A continuación, se lo coloca primero el pin más distal en la unión metafisodiafisaria, centrado y perpendicular al metatarsiano, con agarre bicortical, y marca el plano sagital de alargamiento. Sobre este pin se monta el cuerpo del fijador con su capacidad de elongación al míni-

mo, y sobre su guía colocamos el pin más proximal en la porción más proximal de la base del metatarsiano. Si no es posible, se puede colocar saltando la articulación de Lisfranc. Este pin se debe colocar paralelo al anterior y nos marcará la dirección de alargamiento en el plano dorsoplantar. Seguidamente se colocan según las guías del fijador otros 2 pines proximal y distal; y se realiza la osteotomía distal a los pines proximales, en la unión metafisodiafisaria de la base del metatarsiano. El fijador se coloca sobre los pines y se comprueba su adecuado funcionamiento en distracción. Finalmente se realiza compresión máxima del foco de osteotomía para favorecer la generación de callo. Colocamos una aguja de Kirschner de 1,2 mm a lo largo de las articulaciones interfalángicas y metatarsofalángicas hasta la cabeza del metatarsiano para evitar el desarrollo de una deformidad secundaria durante el alargamiento (Figura 2). Se comprueba la correcta colocación radiológica (Figura 3). Durante los primeros 5-6 días el fijador se mantiene en reposo sin alargamiento para favorecer la formación de callo. Se inicia el alargamiento al 6.º-7.º día a un ritmo de 0,5 mm al día. Se permite desde el inicio la carga parcial con muletas y calzado de tacón invertido postoperatorio. Se mantiene el fijador hasta conseguir la maduración ósea, momento en el cual se retira el fijador y colocamos una bota de marcha o un yeso de carga, que mantenemos durante un mes más para evitar posibles fracturas del regenerado (Figura 4).



Figura 1. Braquimetatarsia de 4º dedo pie derecho.

RESULTADOS

El alargamiento medio conseguido ha sido de 21 mm (rango de 17 a 31 mm). El incremento de longitud conseguido supone un aumento del 46,1 % respecto a la longitud inicial (rango 30,2-81,5 %) El índice de curación media resultante fue de 71,2 días/cm (51,9-95,7 días/cm) entendido como el tiempo necesario para producir un regenerado y maduración adecuados con un alargamiento de 1 cm. La puntuación obtenida en la escala AOFAS postoperatoria al final del tratamiento fue de 90,5 (ran-



Figura 2. Resultado intraoperatorio.



Figura 3. Radiografía tras implantación fijador externo.



Figura 4. Resultado final.

go de 60-100) y subjetivamente encontramos que el 90 % de los pacientes estaban satisfechos con el aspecto estético y el alivio de los síntomas conseguido tras finalizar el tratamiento. En cuanto a las complicaciones, la más frecuente fue la rigidez metatarsofalángica residual que apareció en 3 casos de la serie (33,3 %), a pesar de la rehabilitación precoz una vez retirada la aguja de Kirschner. Estos casos se trataron mediante artrólisis en el momento de retirada del fijador externo en quirófano. De ellos 2 pacientes evolucionaron satisfactoriamente y uno persistió con el cuadro de rigidez, rechazando un nuevo tratamiento quirúrgico.

También han aparecido como complicaciones menores una infección de pines del fijador externo tratada con antibioterapia oral sin secuelas. En un caso observamos un alargamiento excesivo del cuarto metatarsiano. En un caso observamos un retardo del regenerado y vacuolización que se solucionó disminuyendo el ritmo de alargamiento sin más complicaciones.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

El alargamiento por callotaxis con fijador externo permite la carga de peso precoz, evita la necesidad de toma de injerto y permite alargamientos mayores de 1,5

cm. Aunque presenta un mayor tiempo de consolidación, mayor tiempo de tratamiento postoperatorio y pueden surgir complicaciones como la rigidez postoperatoria y la infección de pines como las más frecuentes (6). Se consideran 15 mm, o alargamiento de más del 25 % de la longitud del metatarsiano, como el punto de corte a partir del cual se recomienda la osteogénesis a distracción como procedimiento preferido, pudiendo conseguir con esta técnica un incremento en longitud mayor del 40 % (3). El alargamiento medio que encontramos en nuestro grupo de pacientes es de 21,6 mm. En los estudios, se compara la osteogénesis a distracción lograda en pacientes afectados de braquimetatarsia del primer y cuarto metatarsiano (4), sin encontrar diferencias en el índice de curación ni en el porcentaje de alargamiento, siendo este último mayor en los casos de primer metatarsiano afecto. Sin embargo, en otros estudios (3) observan un índice de curación más largo en el primer metatarsiano. En nuestra serie no encontramos diferencias en el índice de curación entre el primer metatarsiano y el resto, pero solo incluimos un caso de braquimetatarsia del primer metatarsiano. Este tratamiento no está exento de complicaciones. Pueden ocurrir antes de la cirugía, durante el período de distracción o en el posoperatorio (6). Hay que conocerlas, así como su tratamiento, para minimizar la aparición de secuelas. Se recomienda una artrodesis temporal de la metatarsofalángica mediante aguja de Kirshner incorporada o no al marco de fijación como método eficaz para evitar la subluxación durante el alargamiento (2, 5). La complicación más frecuente es la rigidez de la articulación metatarsofalángica, seguida por la infección de pines. Es importante iniciar un programa de movilización precoz, tanto pasiva como activa, una vez retirada la aguja. En caso de persistir la rigidez se debe valorar el realizar una artrólisis bajo anestesia acompañada de capsulotomía. El alargamiento en un tiempo, mediante la utilización de injerto interpuesto y material de síntesis permite un menor tiempo de consolidación ósea con un posoperatorio más corto. Sin embargo, el alargamiento estaría limitado a un máximo de 1,5 cm por el riego neurovascular. En la bibliografía, se describe la técnica de alargamiento con fijador y osteotomía con ostetotomo como la más fiable (7). Jones et al. (1) concluyen que la osteogénesis a distracción consigue alargamientos mayores que el alargamiento en un tiempo, pero con un mayor porcentaje de complicaciones mayores, y casi el doble de tiempo para conseguir la consolidación completa.

Por tanto, el alargamiento de los metatarsianos a través de la osteogénesis a distracción mediante fijación externa es un procedimiento adecuado para pacientes con braquimetatarsia. Siendo la planificación preoperatoria muy importante para el éxito de la cirugía. Además, con este procedimiento se evitan las complicaciones neurovasculares que podrían darse en un alargamiento en un tiempo o con alargamientos >1,5 cm. Aunque no está exento de complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. M.D. Jones, D.M. Pinegar, S.A. Rincker. Callus distraction versus single-stage lengthening with bone graft for treatment of brachymetatarsia: A systematic review. *J Foot Ankle Sur*, 54 (2015), pp. 927-931.
2. J.S. Shim, S.J. Park. Treatment of brachymetatarsia by distraction osteogenesis. *J Pediatr Orthop*, 26 (2006), pp. 250-254.
3. S.M. Hwang, J.K. Song, H.T. Kim. Metatarsal lengthening by callotasis in adults with first brachymetatarsia. *Foot Ankle Int*, 33 (2012), pp. 1103-1107.
4. K.B. Lee, H.W. Park, J.Y. Chung, E.S. Moon, S.T. Jung, J.K. Seon. Comparison of the outcomes of distraction osteogenesis for first and fourth brachymetatarsia. *J Bone Joint Surg Am*, 92 (2010), pp. 2709-2718.
5. D.M. Scher, A. Blyakher, M. Krantzow. A modified surgical technique for lengthening of a metatarsal using an external fixator. *HSS Journal*, 6 (2010), pp. 235-239.
6. B.M. Lamm, M.C. Gourdine-Shaw. Problems, obstacles, and complications of metatarsal lengthening for the treatment of brachymetatarsia. *Clin Podiatr Med Surg*, 27 (2010), pp. 561-582.
7. W.C. Lee, J.H. Yoo, J.S. Moon. Lengthening of fourth brachymetatarsia by three different surgical techniques. *J Bone Joint Surg Br*, 91 (2009), pp. 1472-1477.

60

Celulitis orbitaria con una complicación inesperada

AUTORES:

Juan Antonio Miralles de Imperial Ollero¹ - Celia Gómez Molina¹
Francisco José Pozo Lorenzo¹ - Cristina Torregrosa Carrasquer²
Antonio Miguel Ruiz-Espejo Vilar³ - María Dolores Romero Caballero¹

- 1 Servicio de Oftalmología. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.
- 2 Servicio de Otorrinolaringología. Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.
- 3 Servicio de Neurocirugía. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca de Murcia

RESUMEN

Mujer de 14 años que acudió a Urgencias por dolor en ojo izquierdo. Presentaba signos inflamatorios en párpados y restricción de movimientos del ojo izquierdo. El TAC de órbita sin contraste reveló pansinusitis, celulitis orbitaria y absceso subperióstico en pared superior. Se realizó terapia antibiótica empírica de amplio espectro. Al no observarse mejoría, se intervino drenándose el absceso a través del párpado superior. La paciente fue dada de alta a la semana con buen estado general y terapia antibiótica oral. A los dos días del alta acudió de nuevo a Urgencias por cefalea, náuseas y vómitos, observándose un empiema subdural en TAC con contraste. Se instituyó antibioterapia intravenosa y derivó a otro centro donde fue intervenida realizándose drenaje del empiema y cultivo y antibiograma, detectándose *Klebsiella pneumoniae* beta-lactamasa de espectro extendido. Se instituyó antibioterapia con Meropenem y Linezolid resolviéndose el cuadro en una semana.

Palabras clave: celulitis orbitaria, absceso subperióstico, empiema subdural, *Klebsiella pneumoniae*.

INTRODUCCIÓN

La celulitis orbitaria es una infección aguda, que se localiza posterior al septum orbitario y que puede amenazar la visión e incluso la vida del paciente. Es más frecuente en niños que en adultos (1) y se trata de una urgencia oftalmológica (2) por lo que su diagnóstico y tratamiento debe ser precoz. El cuadro clínico se caracteriza por la presencia de eritema, inflamación en párpado, malestar general, dolor e hiperemia ocular, quémosis conjuntival, diplopía y pérdida de visión.

Con respecto a la etiología la celulitis orbitaria, en el 85-90 % de los casos es secundaria a infecciones bacterianas de los senos paranasales (2,3). Otras causas son postraumáticas o postquirúrgicas, entre otras. Menos frecuentemente, se producen por diseminación hematógena desde otros focos infecciosos.

Los agentes microbiológicos más frecuentemente aislados son el *Staphylococcus aureus* y los *Streptococcus pneumoniae* (4), aunque frecuentemente los cultivos realizados a estos pacientes son negativos debido a la dificultad de toma de muestras y la administración inmediata de antibióticos (2). En pacientes inmunodeprimidos no se debe descartar la participación fúngica en el cuadro infeccioso (4).

El tratamiento de la celulitis orbitaria es médico-quirúrgico, dependiendo del grado de afectación, localización y etiología.

CASO CLÍNICO

Mujer de 14 años, de origen marroquí, que acudió a urgencias por dolor en la región temporal izquierda de tres días de evolución que se localizó posteriormente en párpados superior e inferior del ojo izquierdo (OI). Refirió tener fiebre de 2 días de evolución y estar “resfriada durante esos días”.

A la exploración física general, la paciente presentó fiebre de 39,3°C, sin signos meníngeos. El resto de exploración física fue normal. En la analítica practicada de urgencias, se observó una leucocitosis de 20.680 cels/mm³, con neutrofilia de 15.660 cels/mm³, plaquetas 333.900 cels/mm³, PCT 0,27.

La exploración del OI de la paciente revelaba edema palpebral intenso, quémosis conjuntival intensa y una queratitis punteada moderada. Se observó también una restricción de movimientos del OI en todas las posiciones de la mirada.

Ante la sospecha clínica de celulitis orbitaria, se realizó una TAC sin contraste de órbita y senos paranasales que mostró una pansinusitis y un desplazamiento del ojo con importante aumento de tamaño de las partes blandas de la órbita compatible



Figura 1. A. Corte coronal de la TAC de orbita que muestra desplazamiento del globo ocular izquierdo hacia sector inferior y temporal por un absceso subperióstico en el techo de la órbita. B. En corte axial, se observa la proptosis significativa del globo ocular izquierdo. C. En cortes superiores de la TAC se observa el absceso subperióstico de diámetro 1,9 cm.

con celulitis orbitaria y un absceso subperióstico superior (Figura 1). Se realizó hemocultivo previa al inicio de terapia antibiótica que fue negativo.

Con el diagnóstico de celulitis orbitaria, se hospitalizó a la paciente y se trató con terapia antibiótica empírica intravenosa asociando: Ceftriaxona 2g cada 12 horas, Vancomicina 1 g cada 6 horas, Metronidazol 500 mg cada 8 horas, Metilprednisona 20 mg cada 8 horas, Paracetamol 1g cada 8 horas y Ranitidina 150 mg cada 24 horas. También se puso tratamiento tópico con colirio de Tobramicina/Dexametasona 1 gota cada 6 horas y pomada de Dexametasona por la noche.

A los 5 días de su ingreso, no se observó mejoría significativa de la paciente por lo que se decidió intervenir quirúrgicamente junto con el Servicio de Otorrinolaringología. Se realizó incisión palpebral paralela a surco palpebral superior (figura 2) con apertura del orbicular preseptal, drenándose el absceso subperióstico. Se realizó cultivo del absceso pero fue negativo. Se realizó un lavado en profundidad de la herida con clindamicina, dejándose drenaje tipo Penrose y se suturó el párpado con seda 6/0. El personal de Otorrinolaringología realizó una infundibulectomía con salida de líquido purulento, etmoidectomía anterior y acceso a seno frontal. Por último, se realizó un lavado de senos paranasales con solución antibiótica de clindamicina.



Figura 2. De izquierda a derecha se muestra el drenaje del absceso subperióstico y la colocación posterior del drenaje tipo Penrose.

Tras la cirugía, se mantuvo el tratamiento intravenoso y tópico previo. Una semana después de la cirugía, tras la desaparición de todos los síntomas, se dió el alta a la paciente con tratamiento vía oral con Levofloxacino 500 mg/12 horas durante 1 semana, Metronidazol 250 mg/8 horas durante 1 semana, Prednisona 30 mg en pauta descendente, Omeprazol 20 mg/día, Tobramicina/dexametasona colirio en pauta descendente y pomada oftalmológica de Ciprofloxacino cada 12 horas y cita para revisión en consultas externas de Oftalmología y Otorrinolaringología a los pocos días.

A los dos días del alta, la paciente acudió urgencias refiriendo cefalea intensa, náuseas, vómitos. A la exploración física, la temperatura corporal fue de 36,7°C y no se apreciaron signos meníngeos. En la analítica de urgencias se observó una leucocitosis de 19.990 cel/mm³, con neutrofilia (80 %). Se realizó una TAC cerebral con contraste (figura 3), en la que se observó un empiema subdural en fosa anterior izquierda que desplazaba el margen anterior de la hoz cerebral.

Tras comenzar terapia antibiótica intravenosa se contactó con el servicio de Neurocirugía del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, quienes realizaron de forma urgente un drenaje del absceso mediante craneotomía fronto-temporal izquierda y cultivo del material purulento del absceso. También se comenzó tratamiento empírico intravenoso con Linezolid y Meropenem. El cultivo del material purulento extraído reveló crecimiento de *Klebsiella pneumoniae* β -lactamasa de espectro extendido (BLEE), por lo que se continuó con el tratamiento empírico anteriormente pautado.

A las dos semanas de ser intervenida de Urgencias por Neurocirugía, fue dada de alta con tratamiento antibiótico con Moxifloxacino 400 mg/24 horas y seguimiento en consultas externas. La paciente no presentó ningún tipo de focalidad ni secuela neurológica. En octubre de 2016, fue dada de alta de las consultas externas de Oftalmología con una agudeza visual de la unidad, cicatrices tanto a nivel frontal como palpebral cicatriz muy estéticas y ninguna afectación neurológica.

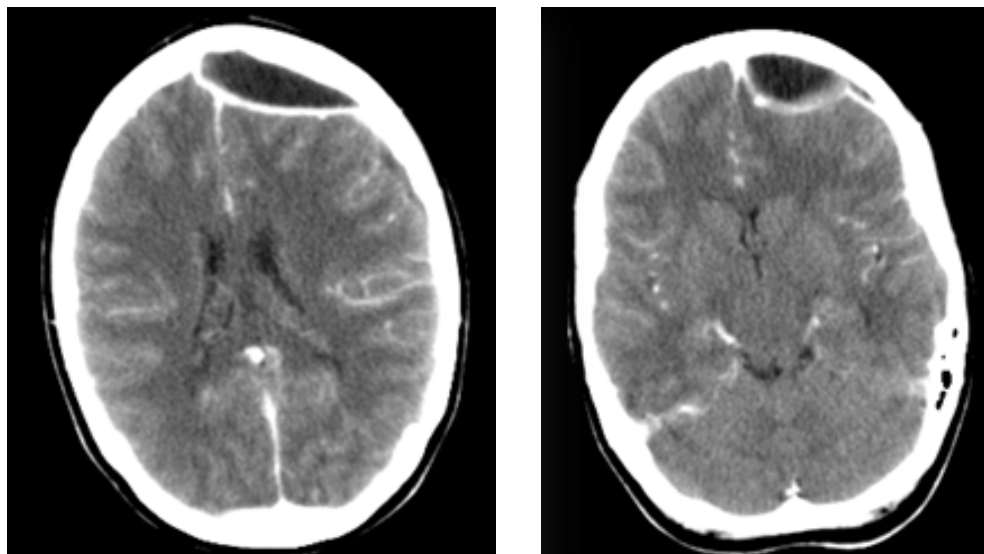


Figura 3. TC cerebral, realizado de Urgencias, que muestra empiema subdural en fosa craneal anterior.

DISCUSIÓN

Las complicaciones orbitarias e intracraneales de las sinusitis aparecen en un 4-7 % de los casos, y son más frecuentes cuando los senos etmoidal y frontal se encuentran afectados (5). Las causas por las que se suele complicar una sinusitis son diversas (5):

- Uso inadecuado de antibióticos ya sea por microorganismos resistentes o por una pauta incompleta.
- Extensión directa tanto a las cavidades orbitarias y como a la cerebral a través de fisuras óseas, como el propio suelo del seno frontal o la lámina cribosa.
- Extensión indirecta por el aumento de la vascularización de los senos en el periodo de crecimiento, que facilita el paso de microorganismos a través de las venas sinusales avalvuladas.

Nuestra paciente presentó una celulitis por diseminación a partir de una pansinusitis que respondió parcialmente a tratamiento antibiótico y anti-inflamatorio pero que aparentemente se resolvió completamente tras el drenaje sinusal y del absceso orbitario. Sin embargo, a pesar de ser dada de alta con un tratamiento antibiótico por vía oral de amplio espectro (Levofloxacino y Metronidazol) se produjo una diseminación de la infección a fosa craneal anterior. No sabemos a qué se debió esta complicación, si a que la antibioterapia realizada al alta fuera insuficiente o no adecuada, a que el empiema existiera ya en el alta o a ambas.

En el momento del alta realizamos terapia con Levofloxacino y Metronidazol. Esta pauta antibiótica se instituyó debido a que no se había obtenido un resultado del cultivo del absceso orbitario, y esta es la pauta antibiótica que se utiliza habitualmente en casos de celulitis orbitaria de germen desconocido. Sin embargo, posteriormente el cultivo del empiema cerebral reveló *Klebsiella pneumoniae BLEE*, bacteria cuya participación en sinusitis y celulitis orbitarias es extremadamente rara (6).

La *Klebsiella pneumoniae BLEE* es una bacteria gran negativa multirresistente de la familia de las *Enterobacteriaceae*. Está implicada en infecciones nosocomiales de origen urinario, pulmonares, pacientes sépticos. Existen distintas condiciones que aumenta la susceptibilidad para la adquisición de esta bacteria, como son: el ingreso en la Unidad de Cuidados Intensivos, neonatos, EPOC, diabetes mellitus o alcohólicos y pacientes inmunodeprimidos. Desconocemos porqué esta paciente presentó la infección por esta bacteria, ya que la paciente no presentaba ninguna de estas condiciones. Por otra parte, destacar que solo hemos encontrado otro caso de celulitis orbitaria por esta bacteria (6). No podemos descartar tampoco que la paciente presentara una reinfección por esta bacteria durante su estancia en el hospital.

Es posible también que al empiema subdural existiese ya en el momento del alta y no fuese detectado ya que ante la ausencia total de sintomatología neurológica y el buen estado general de la paciente, no se le hizo un TC cerebral antes del alta, ya que es una prueba ionizante que diversos estudios han demostrado que eleva el riesgo de tumores hematológicos y cerebrales malignos, sobre todo cuando se realiza en niños (2).

BIBLIOGRAFÍA

1. Crosbie RA, Nairn J, Kubba H. Management of paediatric periorbital cellulitis: Our experience of 243 children managed according to a standardised protocol 2012-2016. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2016 Aug;87:134-8.
2. Benito-Fernandez J., Montejo-Fernández. M. Celulitis preseptal y orbitaria. *Pediatr Integral* 2014; XVIII(2): 108-114.
3. Nageswaran S., Woods CR., Benjamin Jr DK., Givner LB., Shetty,AK. Orbital Cellulitis in Children. *The Pediatric Infectious Disease Journal* 2016. Volume 25, Number 8.
4. Sridhara SR, Paragache G, Panda NK, Chakrabarti A. Mucormycosis in immunocompetent individuals: an increasing trend. *J Otolaryngol.* 2005 Dec;34(6):402-6.
5. Oxford LE, McClay J. Complications of acute sinusitis in children. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005 Jul;133(1):32-7.

6. Lin CT, Tsai YY. Klebsiella pneumoniae orbital cellulitis. Zhonghua Yi Xue Za Zhi (Taipei). 2001 Sep;64(9):551-4.
7. Villegas Perez MP., Selles Navarro I, Miralles de Imperial Mora-Figueroa J. Patología orbitaria de la infancia. En: García-Feijóo J, coordinador. Manual de Oftalmología 1ª ed. Barcelona: Elsevier; 2012. p. 243-248.

61

Lo que te protege te puede dañar

AUTOR:

Gabriel Valero López

Residente de 3º año. Neurología.

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Javier Martín Fernández, Jefe de servicio-NRL

José López Sánchez, (FEA-NRL)

Ana Esther Baidez Guerrero, (R3-NRL)

José Díaz Pérez, (R4-NRL)

Estefania García Molina, (R4-NRL)

RESUMEN

Llamamos síndromes paraneoplásicos neurológicos (SPN) a cuadros clínicos de origen disimmune que pueden afectar a cualquier localización del sistema nervioso y que se asocian con elevada frecuencia a neoplasias y a la presencia de los llamados anticuerpos onconeuronales. Estos cuadros tienen una baja incidencia. Están documentados casos de pacientes en los que no se encuentra la neoplasia a pesar de un prolongado seguimiento.

Presentamos un caso clínico de un varón de 50 años con un cuadro de inicio subagudo de síndromes paraneoplásicos (disautonomía, neuropatía sensitiva y encefalitis límbica) con títulos elevados de anticuerpos anti-Hu, un anticuerpo muy sensible por su asociación con cáncer microcítico de pulmón. Describimos la historia clínica, el manejo diagnóstico, terapéutico y de las complicaciones así como la evolución tras 8 años de búsqueda de una neoplasia que por el momento no ha aparecido.

Palabras clave: autoinmune, anti-Hu, cancer.

CASO CLÍNICO

Varón de 50 años fumador importante (40cig/día) desde los 14 años y hábito enólico severo sin otros antecedentes personales de interés que a principios de 2009 inició un cuadro de disfagia orofaríngea primero a sólidos y posteriormente a líquidos de unos 2 meses de evolución junto con pérdida de peso de hasta 12 kilos. Así mismo refería parestesias en miembros inferiores. Por dicho motivo ingresó en Medicina Interna con la sospecha de disfagia mixta y síndrome constitucional. En la exploración física general llamaba la atención los signos de desnutrición junto a arreflexia rotuliana y aquilea e hiporreflexia en miembros superiores. Se solicitó un estudio completo con analítica (perfil hepático, hormonas tiroideas, CK, folato, proteinograma, B12 marcadores tumorales, VSG) sin hallazgos patológicos. Se realizó TC total body encontrando únicamente un patrón de enfisema pulmonar. Así mismo se realizó una gastroscopia que demostró disturbios motores esofágicos. Dada la clínica bulbar y los hallazgos en la exploración neurológica se solicitó un electromiograma (EMG) que se informó como polineuropatía axonal sensitiva de grado severo que se filió como de origen tóxico-carencial pero que no explicaba por sí sola el cuadro digestivo. El paciente mejoró con dieta semisólida y fue dado de alta con seguimiento por parte de Neurología y Unidad de esófago del servicio de cirugía general y digestivo (CGD) para completar el estudio de disfagia.

En las siguientes semanas el cuadro clínico continuó progresando con un empeoramiento de la disfagia, mayor astenia, caquexia, debilidad, pérdida de peso y además se añadieron signos de disautonomía severa como impotencia, ortostatismo, estreñimiento y empeoramiento de la deambulación presentando una marcha atáxica-abáxica sensitiva. El paciente ingresó a cargo de CGD para colocación de PEG, iniciar nutrición enteral y se realizó estudio de tránsito esofagogástrico y videodeglución que se interpretó como de origen neurogénico en el contexto de la grave disautonomía. Por parte de neurología se amplió el estudio con un nuevo EMG que confirmó la disautonomía junto con la neuropatía sensitiva ya conocidas. El estudio de autoinmunidad demostró la presencia de unos títulos altos de anticuerpos anti-Hu tanto en líquido cefalorraquídeo como en suero. Estos hallazgos junto con los antecedentes de tabaquismo, la clínica y la exploración llevaron al diagnóstico de ganglioneuropatía/neuronopatía sensitiva (síndrome de Denny-Brown) y disautonomía de probable origen paraneoplásico. Con esta sospecha se realizó un PET-TAC que no mostró hallazgos sugestivos de neoplasia. Se inició inmunoterapia con bolos de metilprednisolona intravenosa (MPiv) e inmunoglobulinas intravenosas (IgIV) sin respuesta clínica.

En los siguientes meses continuó el deterioro clínico presentando una caquexia muy severa con imposibilidad para la deambulación por la ataxia axial y en extre-

midades de predominio izquierdo lo que generaba gran discapacidad. Así mismo sus familiares referían cambios en el comportamiento y una tendencia a la depresión. Se encontraron nuevos títulos de anticuerpos anti-Hu muy elevados y en el nuevo PET-TAC se observó un foco de captación cerebral a nivel temporal izquierdo de características inflamatorias. A pesar de una punción lumbar con un LCR anodino, estos hallazgos, junto con la RM (figura 1) y la clínica orientaron el cuadro hacia una posible encefalitis límbica de origen paraneoplásico. Se decidió nuevo ingreso y tratamiento con 7 sesiones de plasmaféresis sin mejoría.

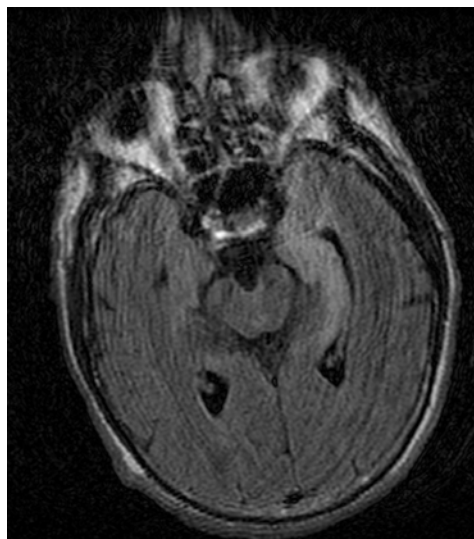


Figura 1. Lesión hiperintensa en secuencia FLAIR a nivel temporal izquierdo.

Ante la evolución clínica y los hallazgos de títulos elevados de anticuerpos antiHu de forma repetida y su estrecha relación, ampliamente documentada, con el cáncer microcítico de pulmón se realizó una broncoscopia a ciegas sin resultados patológicos y se presentó el caso en sesión conjunta con oncología que ante la ausencia de lesión objetivable y la situación basal del paciente en esos momentos descartó tratamiento quimioterápico. El paciente fue dado de alta a domicilio y se pauto tratamiento con corticoides via oral (mg/kg que posteriormente se fue reduciendo hasta una dosis de mantenimiento tolerable).

En los siguientes meses se observó una mejoría clínica, mejorando cognitivamente y ligeramente del cuadro atáxico. El paciente llevó seguimiento por parte de Neurología cada 4-6 meses, realizándose anualmente estudio de extensión total-body, RM cerebral, eco testicular y determinación de anti-Hu. La estabilidad y leve mejoría del cuadro coincidieron con la negativización de los anticuerpos.

A finales de 2014 se volvieron a detectar anticuerpos anti-Hu positivos. En los siguientes meses se produjo un deterioro cognitivo con cuadros confusionales y de inquietud periódicos cada vez mas frecuentes. Así mismo en el nuevo estudio de extensión se observaron lesiones sugestivas de metastatasis a nivel costal. Se programó un nuevo ingreso en el que se descarto mediante PET el hallazgo de patología tumoral y que mostró de nuevo un foco de captación cerebral temporal izquierdo y de ganglios de la base homolaterales, confirmado en RM como una extensión de las lesiones ya presentes en 2010. Durante el ingreso el paciente presentó crisis focales complejas en el contexto del empeoramiento de la encefalitis límbica pero que se

controlaron con fenitoina, mejorando el resto de la clínica con bolos de MPiv y dosis bajas de antipsicóticos.

Posteriormente en las visitas sucesivas el paciente ha permanecido estable desde el punto de vista neurológico persistiendo un déficit cognitivo moderado, debilidad generalizada 4/5 con una bipedestación posible solo con apoyos, junto con ataxia severa de extremidades, truncal y una disautonomía también severa. Actualmente continúa en tratamiento con prednisona vía oral, los anticuerpos anti-Hu son positivos y persiste la ausencia de neoplasia en los estudios de extensión después de 8 años de enfermedad. Ha presentando múltiples complicaciones secundarias a la cronicidad de su enfermedad como son neumonías bilaterales, infecciones de PEG y cuadros de obstrucción intestinal secundarias a estreñimiento.

DISCUSIÓN

Los anticuerpos anti-Hu (1) son anticuerpos dirigidos contra antígenos localizados en los núcleos y el citoplasma neuronal y también en las células tumorales. Son anticuerpos frente a una familia de proteínas de unión al ARN (Hu-D, Hu-C y Hel N1), con un tamaño molecular de 35-40 kDa. Se expresan en los núcleos de las neuronas del sistema nervioso central (SNC) y periférico (SNP). Tienen una importante función en el desarrollo y mantenimiento de las neuronas. Dada su situación intracelular estos anticuerpos no son directamente patogénicos pero se asume su rol en una respuesta inmunológica de predominio T citotóxica (2) que acaba desarrollando el cuadro autoinmune.

Este anticuerpo y otros como los anti-Yo, anti-Ma2, anti-CV2, anti-NMDA, anti-MGluR1 (3)(4), (Tabla 1) se relacionan estrechamente con los llamados síndromes paraneoplásicos neurológicos. Estos son un grupo heterogéneo de síndromes neurológicos en pacientes con cáncer mediados por un mecanismo autoinmune y no relacionados con la diseminación directa del tumor, por metástasis o efectos del tratamiento. Pueden manifestarse antes que el tumor en más de la mitad de los casos y generalmente se trata de tumores pequeños o metástasis aisladas. Son raros, su incidencia se estima en un 0,01 % de las neoplasias. Hay excepciones como la miastenia gravis en un 15 % de los timomas, el S. Eaton-Lambert en 3 % de los carcinomas pulmonares de células pequeñas (CPCP), las neuropatías en el contexto de discrasias hematológicas.

Los SPN clásicamente relacionados con la presencia de anticuerpos anti-Hu son la neuronopatía sensitiva (la más frecuente en todas las series), encefalitis límbica, encefalomielitis, degeneración cerebelosa, encefalitis de tronco, disautonomía, polineu-

Tabla 1
Síndromes paraneoplásicos neurológicos clásicos

ANTICUERPO	ANTÍGENO	TUMOR	SÍNDROME NEUROLÓGICO
Anti-Hu	HuD, HuC, Hel-N1	CPCP, neuroblastoma	Encefalomiелitis, neuropatía sensitiva, disautonomía, degeneración cerebelosa, encefalitis límbica.
Anti-Yo	CDR34, CDR2	Ovario, mama	Degeneración cerebelosa.
Anti-CV2	CRMP-5	CPCP, timoma	Encefalomiелitis, neuropatía sensitiva, corea, neuritis óptica.
Anti-anfifisina	Anfifisina	CPCP, mama	Encefalomiелitis, neuropatía, síndrome del hombre rígido.
Anti-Ri	Nova	Pulmón o mama	Ataxia con/sin opsoclonus-mioclonus.
Anti-Ma1	Ma1	Pulmón o mama	Encefalitis de tronco, degeneración cerebelosa.
Anti-Ma2	Ma2	Testicular	Encefalitis límbica, encefalitis de tronco.
Anti-Tr	Desconocido	Linfoma de Hodgkin's	Degeneración cerebelosa.
Anti-Zic4	Proteínas Zic	CPCP	Degeneración cerebelosa.
ANNA-3	Desconocido	CPCP	Encefalomiелitis
Anti-PCA-2	Desconocido	CPCP	Encefalomiелitis, degeneración cerebelosa.
AGNA	Sox-1	CPCP	Síndrome de Lambert-Eaton
Anti-VGCC (PQ)	Canales de Calcio	CPCP	Síndrome de Lambert-Eaton, degeneración cerebelosa
Anti-VGCC (N)	Canales de Calcio	Pulmón o mama	Encefalomiелitis, neuropatía.
Anti-VGKC	Canales de potasio	Timoma, CPCP	Neuromiotonía, encefalitis límbica
Anti-NMDA	Receptor glutamato-NMDA	Teratoma ovárico	Encefalitis límbica.

ropatía sensitivo-motora, formas multifocales y formas más infrecuentes como enfermedad de motoneurona. Existen trabajos que establecen una sensibilidad cercana al 90 % (5) para la asociación de la neuropatía sensitiva y la presencia de anti-Hu con

el CPCP. Este anticuerpo se ha descrito también en otros tumores como el carcinoma de próstata, neuroblastoma, cáncer de mama y sarcoma.

En nuestra comunicación presentamos el caso de un varón de 50 años fumador activo con un cuadro subagudo y progresivo de afectación multifocal, incluyendo neuronopatía sensitiva, disautonomía y encefalitis límbica, con un título alto de anticuerpos anti-Hu que cumplía criterios diagnósticos de SNP (anexo 1). La sospecha de un origen tumoral es muy alta si bien no se ha podido demostrar la presencia de neoplasia tras 8 años de evolución. Esta situación aunque muy infrecuente ya está reflejada en la literatura. Graus et al (6) publicaron una serie de 200 pacientes con anticuerpos anti-Hu positivos y síndromes neurológicos asociados de los que un 16,5 % no presentaban neoplasia asociada durante el seguimiento. Al menos cuatro pacientes sobrevivieron más de 5 años sin encontrar la neoplasia, incluso en uno de ellos tras 10 años de seguimiento. Desde el punto de vista clínico y de supervivencia (supervivencia media de 11,8 m) no se encontraron diferencias entre el grupo con cáncer demostrado y los que no lo presentaban, lo que traduce la gravedad del cuadro neurológico. Esto se confirmó posteriormente en otros trabajos como el de Lladó y Carpentier (7) que no encontró diferencias epidemiológicas, clínicas o de factores de riesgo que pudieran predecir aquellos pacientes que desarrollarían un tumor detectable de los que no lo harían. Todas las series coinciden en que en un 70-80 % el síndrome neurológico precede al tumor con una media hasta el diagnóstico del tumor de 6,5 meses (DS 6-7 meses). Se han descrito casos en los que el diagnóstico del tumor ocurrió 7 años después del inicio de la clínica neurológica. No existe un consenso en torno hasta cuando hay que estar buscando el tumor, hay autores que establecen un corte en los 5 años (8).

Se especula si en estos casos realmente existe una neoplasia subyacente o no, hay autores (9) que especulan sobre un tumor eliminado en su origen por el sistema inmune, manteniéndose después un mecanismo disímune. Histológicamente la diferencia fundamental entre los pacientes con un CPCP con SPN y los que no, son una mayor incidencia de infiltrados linfocitarios en la pieza histológica.

En cuanto al manejo terapéutico de estos cuadros (10) siempre que se encuentre neoplasia asociada hay que tratar el tumor de forma convencional. Diferentes estudios han demostrado que el tratamiento del tumor es el factor más importante para la estabilización/mejora del cuadro neurológico. Aun así la media de supervivencia es similar en aquellos pacientes con o sin SPN. Hay que tener en cuenta que en aquellos pacientes en los que se ha conseguido detectar el tumor la aparición posterior o empeoramiento de los síntomas neurológicos se suele traducir en un empeoramiento de la enfermedad oncológica.

De forma general el tratamiento del SPN puede ser dividido en dos opciones según el mecanismo patológico, por una lado aquellos producido por anticuerpos contra antígenos de superficie o unión sináptica. En estos el anticuerpo es directamente responsable del efecto patogénico y la respuesta a tratamiento inmunomodulador suele ser efectiva. Por otro lado esta el grupo en los que el daño patológico es consecuencia de la respuesta T-mediada con participación de anticuerpos intracelulares, como es nuestro caso, en los que la respuesta a la inmunoterapia suele ser menos efectiva especialmente si la enfermedad esta ya avanzada. En la literatura existen casos de pacientes como el que presentamos con una sospecha alta de neoplasia que fueron tratados con quimioterapia, sin inducir en estos casos un cambio significativo en la evolución de los pacientes.

La inmunoterapia está indicada en el SPN junto al tratamiento oncológico. Se consideran fármacos de primera linea los corticoides, plasmaferesis, IgIV, rituximab. De segunda linea se consideran terapias mas agresivas como la ciclofosfamida, tacrolimus, micofelonato o ciclosporina. No existe evidencia de que el tratamiento inmunosupresor favorezca el crecimiento del tumor. Hay que tomar precauciones con la asociación de tratamiento inmunosupresor y la quimioterapia por el riesgo de toxicidad.

CONCLUSIÓN

Los síndrome neurológicos descritos y los títulos altos de anticuerpos anti-Hu tienen una sensibilidad muy alta para neoplasia. La ausencia de neoplasia tras mas de ocho de seguimiento es muy infrecuente existiendo muy pocos casos descritos en la literatura. Se precisan nuevos estudios que nos permitan aclarar la fisiopatología, el manejo terapéutico así como crear un consenso de hasta cuando hay que realizar pruebas complementarias buscando la neoplasia en estos casos.

ANEXO 1

Criterios diagnósticos de los síndromes paraneoplásicos neurológicos

Pacientes con diagnostico **definitivo** de SPN. Uno de los siguientes.

1. Síndrome neurológico clásico y neoplasia subyacente que se desarrolla dentro de los primeros 5 años tras el inicio de los síntomas neurológicos, con o sin anticuerpo asociado. Ejemplos de síndrome clásico: encefalomielitis, encefalitis

límbica, degeneración cerebelosa, síndrome opsoclonus-mioclonus, síndrome miasténico Lambert-Eaton, neuronopatía sensitiva, dermatomiositis.

2. Síndrome neurológico no-clásico que mejora tras tratamiento de la neoplasia. El SPN no debe remitir de forma espontánea
3. Síndrome neurológico no-clásico asociado a anticuerpo reconocido por su asociación a SPN y que desarrolla una neoplasia en los siguientes 5 años.
4. Síndrome neurológico clásico o no-clásico con anticuerpo reconocido por su asociación con SPN.

Pacientes con diagnóstico de **probable** SPN. Uno de los siguientes.

1. Síndrome neurológico clásico sin neoplasia documentada ni anticuerpo pero con elevado riesgo de sufrir una neoplasia
2. Síndrome neurológico clásico o no clásico sin neoplasia asociada pero con anticuerpo parcialmente descrito en relación a SPN.
3. Síndrome neurológico no-clásico sin anticuerpo pero que desarrolla una neoplasia en los dos años siguientes.

*Extraído de: Recommended diagnostic criteria for paraneoplastic neurological syndromes. Graus et al. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2004 Aug;75(8):1135-40.

BIBLIOGRAFÍA

1. The Expression of the Hu (Paraneoplastic Encephalomyelitis/Sensory Neuronopathy) Antigen in Human Normal and Tumor Tissues. Josep Dalmau, Henry M. Furneaux et al. American Journal of Pathology, Vol. 141, No. 4, October 1992.
2. Cell-mediated autoimmunity in paraneoplastic neurological syndromes with anti-Hu antibodies. Benyahia T, Liblau R, Dalmau J, Ann Neurol 1999; 45:162-7
3. Paraneoplastic neurological syndrome. Francesc Graus, Josep Dalmau. Curr Opin Neurol. 2012 December ; 25(6): 795-801.
4. Identificación y utilidad clínica de los anticuerpos antineuronales. Ángela Carrasco, Inmaculada Alarcón, Concepción González, Francesc Graus. Inmunología. 2014. 33(4).128-136.
5. Utility of anti-Hu antibodies in the diagnosis of paraneoplastic sensory neuropathy. Molinuevo JL1, Graus F, Serrano C. Ann Neurol. 1998 Dec;44(6):976-80.
6. Anti-Hu associated paraneoplastic encephalomyelitis: analysis of 200 patients. Graus F, Keime-Guibert F, Rene R, et al. Brain 2001;124:1138-48.

7. Hu-antibody-positive patients with or without cancer have similar clinical profiles. Lladó A, Carpentier AF, Honnorat J. *J Neurol Neurosurg Psychiatry*. 2006 Aug;77(8):996-7.
8. Diagnosis and Management of Paraneoplastic Neurologic Disorders Myrna R. Rosenfeld, MD, PhD* Josep Dalmau, MD, PhD. *Current Treatment Options in Oncology* (2013) 14:528-538.
9. Regression of smallcell lung carcinoma in patients with paraneoplastic neuronal antibodies. Darnell RB, DeAngelis LM. *Lancet* 1993;341:21-2.
10. Clinical outcome of patients with anti-Hu-associated encephalomyelitis after treatment of the tumor. Keime-Guibert F1, Graus F, Broët P. *Neurology*. 1999 Nov 10;53(8):1719-23.

62

Deshidratación hipernatrémica grave secundaria a hipogalactia materna

AUTORA:

Sonia Gómez Soler

Residente de Pediatría.

Hospital Universitario Rafael Méndez, Lorca.

RESTO DE AUTORES:

Joaquín Susmozas Sánchez¹ - Juan José Quesada Díaz¹ - Manuel Cidrás Pidre¹

Esther Tobarra Sánchez¹ - Patricia Juárez Marruecos²

1 Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

2 Hospital Universitario Rafael Méndez, Lorca.

RESUMEN

Neonato mujer de 12 días de vida remitida por rechazo de la ingesta y pérdida de peso, debido a malnutrición secundaria a hipogalactia materna. Precisa ingreso inicial en UCI-Neonatal y posteriormente en Neonatología al constatarse una deshidratación hipernatrémica grave; insuficiencia renal aguda (IRA) que requiere de diálisis peritoneal; coagulopatía, trombopenia y anemia secundarias. Presenta un síndrome hipotónico en relación a todo el cuadro descrito previamente. Progresiva mejoría general hasta ser dada de alta tras 22 días de ingreso.

Palabras clave: Hipogalactia. Hipernatremia. Deshidratación. IRA. Diálisis.

CASO CLÍNICO

Se trata de un neonato de 12 días de vida que acude a servicio de Urgencias remitido por su Pediatra por pérdida ponderal y rechazo de las tomas, más acentuado en las últimas horas. Refieren dificultad para las tomas desde el nacimiento. Asocia acusada pérdida ponderal (830 gramos desde el alta de maternidad). Deposiciones escasas, con ausencia de las mismas en las últimas 48 horas (primera meconiorrexis < 48 horas de vida). Su alimentación consiste en lactancia materna a demanda, con las dificultades ya mencionadas. Impresiona de diuresis conservada pero no pueden indicar con certeza la cantidad de pañales que moja al día. Había permanecido afebril en todo momento sin ambiente familiar epidémico.

Como antecedentes personales fue un embarazo conseguido por fecundación in vitro, controlado sin incidencias. Fumadora durante la gestación de unos 10 cigarros/día. El parto fue eutócico, a las 40+2 semanas de edad gestacional, con un peso adecuado de 3.050 gramos. Presentó un periodo neonatal sin incidencias, Apgar 9/10. Las otoemisiones acústicas fueron positivas y el cribado metabólico estaba pendiente en el momento del ingreso. Peso al alta de maternidad 2.835 gramos (-8 % con respecto al nacimiento).

Como antecedentes familiares, los padres son jóvenes y sanos. Ambos fumadores de 6-7 cigarros/día. Primera hija, sin otros antecedentes de interés.

En cuanto a la exploración física destaca un peso actual 2060 gramos (-33 % con respecto al nacimiento). Regular estado general con coloración pálido-grisácea de piel y mucosas, mucosas pastosas, signo del pliegue positivo y nulo panículo adiposo. Fontanela anterior hundida. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen impresionado doloroso. No discromías. (Figuras 1, 2, 3 y 4).

Se realiza extracción analítica desde Urgencias: bioquímica con glucemia 153 mg/dL, urea 453 mg/dL, creatinina 5.53 mg/dL, bilirrubina total 5.39 mg/dL, sodio 200 mEq/L, potasio 6.2 mEq/L, cloro 150 mEq/L, Osm 485 mOsm/L. PCR negativa. PCT 3.23 ng/dL. Calcio, magnesio y fósforo normales. Hemograma con 75.000 plaquetas, 32.380 leucocitos, hemoglobina y hematocrito normales a edad. Gasometría venosa con pH 7.17, pCO₂ 41 mmHg, HCO₃ 15.2 mmol/L, exceso de bases -12.7 y láctico 6.2 mmol/L. Imposibilidad para obtener coagulación. Ante estos hallazgos se decide ingreso en UCI-Neonatal y se canaliza vía central de acceso periférico.

Ante el hallazgo clínico y analítico de deshidratación hipernatrémica grave, se inicia corrección de la natremia calculando 700 ml de déficit más el 75 % de las necesidades basales, a corregir en 4 días. Durante la primera hora se administra seroalbúmina al 5 %. Corrección progresiva de la natremia, con normalización analítica al 5º día del ingreso, así como recuperación del peso al nacimiento al 7º día del ingreso.



Figura 1. Fontanela hundida. Hiperalerta.



Figura 2. Deshidratación clínica.



Figura 3. Irritabilidad.



Figura 4. Signo del pliegue.

Tabla 1
Evolución analítica

FECHA	Na (mEq/L)	K (mEq/L)	Urea (mg/dL)	Creatinina (mg/dL)
21/01/16	200	6.2	453	5.53
	193	4.6	462	6.2
22/01/16	184	3.9	406	5.14
	177	3.3	237	2.66
23/01/16	167	3.4	185	1.73
	157	3.8	87	0.85
24/01/16	153	3.8	45	0.51
25/01/16	141	4.1		
26/01/16	139	4.7	13	0.25
01/02/16	139	5.3	9	0.24

Ante la insuficiencia renal aguda (anuria, elevación de urea y creatinina hasta 462 mg/dL y 6.2 mg/dL respectivamente) se decide iniciar diálisis peritoneal que se mantiene durante 48 horas. Mejoría progresiva de las cifras de urea y creatinina. Durante 24 horas y tras el inicio de la diálisis peritoneal precisa inicial insulina en perfusión continua hasta 0.04 UI/kg/h por tendencia a hiperglucemia (máximo 279 mg/dL) (Tabla 1).

Al ingreso requiere nutrición parenteral total y tras cuatro días inicia nutrición enteral por succión, con buena tolerancia, realizando tomas de lactancia mixta.

Permanece hemodinámicamente estable en todo momento, sin precisar soporte vasoactivo.

Ante la coagulopatía y trombopenia inicial y la progresiva anemización, requiere dos transfusiones de plasma fresco, una de crioprecipitado, una unidad de plaquetas y dos de concentrado de hematíes. Mejoría hematológica progresiva posterior.

Dada la presencia brusca de insuficiencia renal aguda y la PCT elevada, se decide, previo recogida de hemocultivo (negativo), iniciar tratamiento antibiótico con ampicilina y cefotaxima, que se mantiene durante una semana.

En cuanto a posible riesgo neurosensorial, tanto por la deshidratación hipernatrémica grave como por las cifras tan elevadas de urea, se solicita interconsulta a Neuropediatría. Se realiza electroencefalograma normal; tres ecografías cerebrales: dis-

minución del tamaño ventricular sin otros hallazgos y RM cerebral normal. Presenta hipotonía central que mejora previo al alta de UCIN.

Tras 12 días de ingreso en UCI-Neonatal, es dada de alta a Neonatología para continuación de cuidados, donde permanece durante 10 días más.

Durante su estancia en Neonatología, los problemas más importantes planteados son: en cuanto a nutrición, se mantiene con lactancia materna exclusiva, con volumen acorde a su peso, con excelente tolerancia. Los dos primeros días se observa una leve pérdida de peso, por lo que se solicita estudio de digestión de heces y elastasa pancreática, normales. Mantiene controles de tensión arterial, diuresis, iones y hematología dentro de la normalidad en todo momento. Ante dos determinaciones de tripsina inmunorreactiva positiva en cribado metabólico, se realiza una nueva determinación con resultado finalmente normal. Recibe suplementos con vitamina D3 y sulfato ferroso. Otro problema planteado es el síndrome hipotónico multifactorial que presenta. Es valorada por Neuropediatría quien recomienda revisiones en consultas externas y seguimiento por equipo de Atención Temprana. Reflejos arcaicos y reflejos osteotendinosos presentes, aunque persiste hipotonía axial y ausencia de sonrisa social. Previo al alta también es valorada por Traumatología Infantil por cadera "inestable" (clic bilateral con Barlow y Ortolani negativos), realizándose radiografía y ecografía normales.

Es dada de alta definitivamente a los 34 días de vida, con un peso de 3495 gramos. Se programan revisiones en consulta de: Neonatología, con buena evolución posterior; Nefrología Infantil, tras haber precisado diálisis peritoneal por insuficiencia renal aguda, realizándose ecografía de aparato urinario, normal; Traumatología y Neuropediatría, con buena evolución neurológica, dada de alta a los 8 meses de vida. Actualmente continúa seguimiento por Atención Temprana con buena evolución psicomotriz.

COMENTARIOS

Una deshidratación consiste en la pérdida del agua que contiene un organismo o un tejido orgánico. Los diferentes signos clínicos para su evaluación consisten en pérdida de peso, pulso, relleno capilar, tensión arterial, piel, mucosas, ojos, fontanela, signo del pliegue, sed, densidad de la orina y comportamiento neurológico. Según la afectación clínica diferenciaremos entre deshidratación leve (pérdida < 5 %), moderada (5-10 %) o grave (> 10 %). Según la clasificación fisiopatológica (osmolaridad), la podemos dividir en hipotónica o hipoosmolar ($\text{Na} < 130 \text{ mEq/L}$, $\text{Osm} < 280 \text{ mOsm/L}$), isotónica ($\text{Na} 130-150$, $\text{Osm} 280-310$) que es la más frecuente, o hipertónica ($\text{Na} > 150$, $\text{Osm} > 310$) (1).

La mayoría de las veces los problemas surgen por una mala técnica alimentaria, ya que la hipogalactia primaria es muy poco frecuente.

El prototipo de madre según la mayoría de los estudios, suele ser una mujer primípara y con gran deseo de lactar. Esto sumado a los cambios de hábitos en las maternidades en los últimos años, como alta antes de las 48 horas o personal insuficiente instruido en la lactancia; indicar una lactancia a demanda, desaconsejar controles de peso frecuentes, primera revisión con el Pediatra de zona a las dos o tres semanas tras el nacimiento... puede tener como resultado este incremento de problemas relacionados con la lactancia materna (2).

Otros factores analizados que relacionan lactancia materna con hipernatremia son: parto por cesárea, anomalías de las mamas, obesidad materna y bajo nivel académico maternal (3).

En cuanto al diagnóstico diferencial hay que pensar tanto en una excesiva entrada de sodio (leche de fórmula inapropiada, empleo de remedios caseros o hiperaldosteronismo) como una excesiva pérdida de agua (pérdidas renales o gastrointestinales, diabetes insípida) (4).

De los numerosos estudios sobre este tema, se concluye que cuando la lactogénesis es subóptima, la concentración de sodio de la lactancia materna es mayor (marcador de bajo volumen) (5) (6).

En cuanto al tratamiento, la corrección de la hipernatremia debe realizarse de forma lenta (72 horas) por el elevado riesgo de edema cerebral. Tanto la rehidratación oral como intravenosa son igualmente válidas, eligiendo la oral siempre que el paciente esté clínicamente estable (7). Una vez resuelto el problema y si no existen contraindicaciones, la tendencia es mantener la lactancia materna, tras una buena instrucción y apoyo posterior.

En aquellos neonatos con deshidratación hipernatrémica y daño renal agudo, la diálisis peritoneal está establecida como mejor opción de tratamiento cuando no hay una respuesta adecuada al tratamiento médico. En aquellos casos que no presentan enfermedad renal congénita, sepsis u otros problemas, el pronóstico suele ser bueno (8).

BIBLIOGRAFÍA

1. Menéndez Suso JJ, Alados Arboledas FJ, de la Oliva Senovilla P. Deshidratación. Trastornos hidroelectrolíticos y del equilibrio ácido-base. Fluidoterapia. En: Hospital Infantil La Paz. Manual de Diagnóstico y Terapéutica en Pediatría. 5ª ed. Madrid: Publimed; 2009. p. 115-145.

2. Peñalver O, Gisbert J, Casero J, Bernal A, Oltra M, Tomás M. Deshidratación hipernatrémica asociada a lactancia materna. *AnPediatr (Barc)*. 2004; Vol. 61 Núm.4: 61: 340-3.
3. Lavagno C, Camozzi P, Renzi S, Lava SA, Simonetti GD, Bianchetti MG. Breastfeeding-Associated Hypernatremia: A Systematic Review of the Literature. *J Hum Lact*. 2016 Feb; 32(1):67-74.
4. Staub E, Wilkins B. A fatal case of hypernatraemic dehydration in a neonate. *J Paediatr Child Health*. 2012 Sep; 48(9):859-62.
5. Zaki SA, Mondkar J, Shanbag P, Verma R. Hypernatremic dehydration due to lactation failure in an exclusively breastfed neonate. *Saudi J Kidney Dis Transpl*. 2012 Jan; 23(1):125-8.
6. Salim N, Nirmal A. Hypernatremia in the Neonate: Neonatal Hypernatremia and Hypernatremic Dehydration in Neonates Receiving Exclusive Breastfeeding. *Indian J Crit Care Med*. 2017 Jan; 21(1): 30-33.
7. Erdemir A, Kahramaner Z, Cosar H, Turkoglu E, Kanik A, Sutcuoglu S. Comparison of oral and intravenous fluid therapy in newborns with hypernatremic dehydration. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2014 Mar; 27(5): 491-4.
8. Yildiz N, Erguven M, Yildiz M, Ozdogan T, Turhan P. Acute peritoneal dialysis in neonates with acute kidney injury and hypernatremic dehydration. *Perit Dial Int*. 2013 May-Jun; 33(3):290-6

63

Mujer de 52 años con cuadro agudo de dolor pélvico invalidante: un caso de osteítis púbica infecciosa

AUTORA:

Ana García Pérez

Residente de Medicina Interna.

Hospital Universitario Santa Lucía (Cartagena).

RESTO DE AUTORES:

Elena Ruiz Belmonte - Paloma Escribano Viñas - Rocío Rojano Torres

Clara Smilg Nicolás - María Artero Castro

RESUMEN

Mujer de 52 años con antecedente de incontinencia urinaria por la que realiza ejercicios de suelo pélvico mediante electroestimulación vía vaginal. Ingresa en planta de Medicina Interna por cuadro agudo de dolor pélvico y elevación de reactantes de fase aguda, con mal control del dolor a pesar de perfusión analgésica. Previamente en área de Urgencias es valorada por Cirugía con realización de TC abdominopélvico y Ginecología, sin hallazgos patológicos. Tras realización de RMN centrada en sínfisis púbica es diagnosticada de osteítis infecciosa, una rara afectación a este nivel. La paciente es seguida en consultas externas y ha cumplido ocho semanas de tratamiento antibiótico, con resolución de las colecciones purulentas en RMN de control.

Palabras clave: Osteítis infecciosa. Sínfisis púbica. Suelo pélvico. Electroestimulación vaginal. Incontinencia urinaria. Dolor pélvico.

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico diferencial del dolor abdominal de localización hipogástrica o dolor pélvico en mujeres es muy amplio, y a menudo supone un reto para el médico que le atiende, sobre todo en el área de Urgencias. Generalmente centramos nuestra atención en descartar procesos de la esfera ginecológica, digestiva y, según la clínica, del sistema urinario. Pocas veces, dada la baja frecuencia de la patología a ese nivel, hallamos en el aparato locomotor la respuesta. A continuación se expone un caso de osteítis infecciosa del pubis, el primero diagnosticado en nuestro Servicio de Medicina Interna.

CASO CLÍNICO

Mujer de 52 años sin alergias medicamentosas conocidas, sin hábitos tóxicos y sin factores de riesgo cardiovascular. Como antecedentes de interés destacan protrusiones discales L4-L5 y L5-S1, obesidad leve e incontinencia urinaria de esfuerzo por la que realiza ejercicios de suelo pélvico mediante electroestimulación vaginal, por prescripción facultativa. Intervenciones quirúrgicas previas: apendicectomizada, ligadura de trompas y túnel carpiano. Ninguna toma de tratamiento crónico salvo analgésicos ocasionalmente. Cinco días previos a su ingreso la paciente presenta cuadro de dolor abdominal localizado en fosa ilíaca izquierda, náuseas y un episodio aislado de vómito de contenido alimentario, además refiere sensación distérmica sin fiebre termometrada. Por dicho motivo acude a urgencias donde destaca importante leucocitosis (26.98x10⁹/L con 93 % neutrófilos) y se realiza radiografía y ecografía abdominal donde no se objetiva patología, por lo que tras mejoría clínica parcial con tratamiento sintomático analgésico es dada de alta bajo cobertura antibiótica con ciprofloxacino (500 mg 1 comprimido cada 12h). A las veinticuatro horas presenta nuevamente dolor de mayor intensidad, localizado en hipogastrio y que se irradia a raíz de miembros inferiores, sin náuseas, vómitos ni alteración del hábito intestinal. Es valorada por Ginecología sin objetivar patología y por Cirugía, realizándose TAC abdominal donde no hay alteraciones significativas. Se mantiene en observación y ante la persistencia de la clínica se decide ingreso a nuestro cargo para completar estudio.

A su ingreso la paciente presenta regular estado general dada la intensidad del dolor, refiere incapacidad para la bipedestación y muestra gran postración en cama. En la anamnesis dirigida en planta la paciente niega alteraciones sensitivas o incontinencia, no ha presentado deposiciones con productos patológicos. El dolor lo descri-

be como irradiado a miembros inferiores hasta ambos muslos y se intensifica con los movimientos, sin síndrome miccional acompañante ni dolor lumbar.

Respecto a la exploración física, la auscultación cardiopulmonar es anodina, el abdomen es blando y depresible, con dolor en hipogastrio y levemente en FII, sin claros signos de irritación peritoneal, sin globo vesical ni soplos abdominales. En cuanto al aparato locomotor, no presenta dolor a la percusión de espinosas lumbares, aqueja dolor selectivo a nivel de sínfisis del pubis que empeora con la compresión de pelvis, abducción de caderas limitada bilateralmente por dolor en pubis, fuerza muscular proximal y distal en ambos miembros inferiores conservada. No presenta nivel sensitivo, reflejos osteotendinosos rotulianos y aquíleos presentes y simétricos, reflejo cutáneo plantar flexor bilateral. En la analítica del primer día de ingreso destaca una elevación de los reactantes de fase aguda con valor de proteína C reactiva de 16.3mg/dL y un leve descenso de la leucocitosis respecto al primer día que acudió a Urgencias ($13.22 \times 10^9/L$) por lo que decide mantenerse la antibioterapia pautada, añadiéndose analgesia intravenosa de primer escalón con rescates de opioides. Dada la intensidad y localización de la clínica se solicita valoración por Reumatología quienes aconsejan la realización de RMN centrada en pelvis para descartar proceso inflamatorio/infeccioso a ese nivel.

A continuación se muestran dos cortes de RMN:

Edema óseo difuso de la sínfisis del pubis, con irregularidad cortical, erosiones, osteolisis y esclerosis. Hipertrofia capsular. Leve cuantía de líquido libre articular.

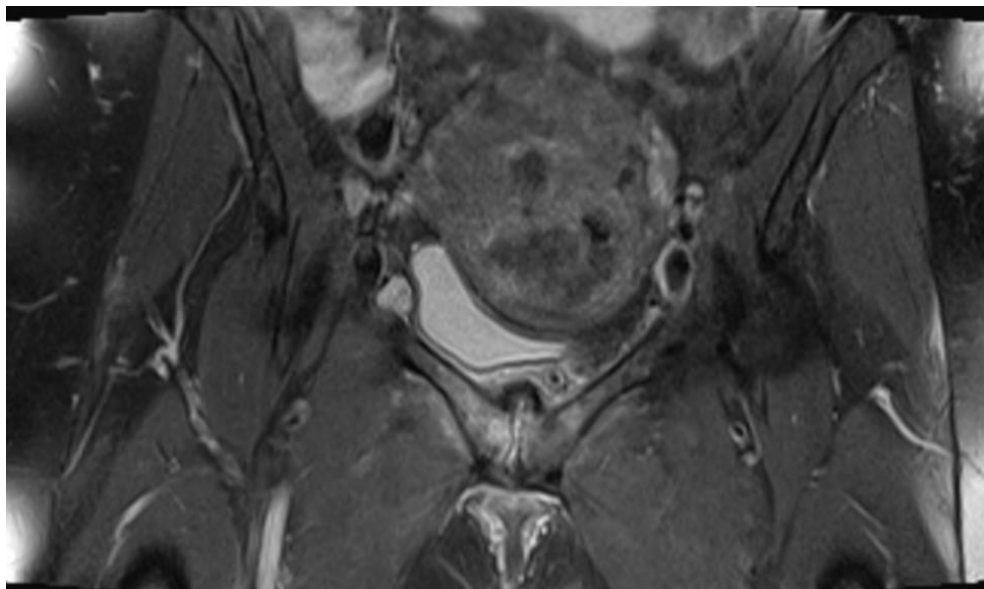


Figura 1.

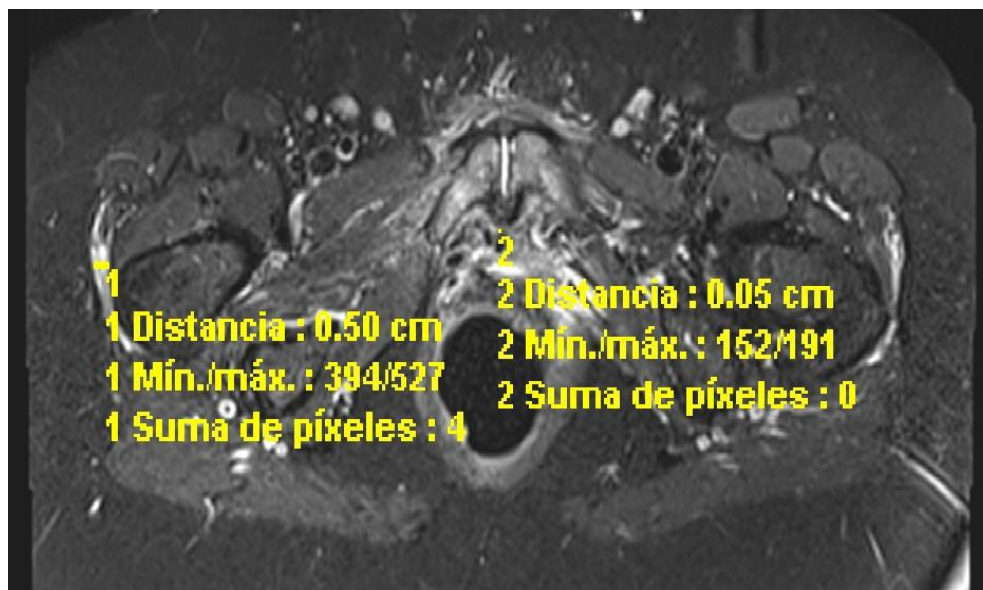


Figura 2.

Leve aumento de partes blandas parasinfisario y edema de la musculatura adyacente (aductores cortos, y mayor afectación en el músculo recto anterior izquierdo que muestra una pequeña colección de 2,5x0,5 cm en su interior, longitud por transverso). Hallazgos compatibles con osteítis púbica (Figura 1).

Corte de RMN púbica (Figura 2).

En este contexto y ante el antecedente de manipulación por vía vaginal, que actuaría como puerta de entrada (rehistoriando a la paciente ésta refiere mínimos sangrados ocasionales tras el procedimiento), la sospecha de que pudiera haber una etiología infecciosa parece razonable, por lo que retiramos temporalmente el tratamiento antibiótico como ventana terapéutica y solicitamos punción de la articulación o de la colección, sin ser posible la realización de la misma. En el tiempo que se suspende el tratamiento antibiótico la proteína C reactiva vuelve a elevarse llegando a niveles de 11 mg/dL. Tras valorar a la paciente de manera conjunta con Reumatología y sección de Infecciosas decidimos reiniciar tratamiento antibiótico en monoterapia con quinolonas a dosis altas, completando quince días de antibioterapia intravenosa durante su estancia. Esta elección se sustenta en que dicho tratamiento tiene buena difusión a hueso, cubre gran parte de los gérmenes que pudieran existir a nivel genitourinario y anteriormente se había objetivado descenso de los reactantes de fase aguda y normalización de la cifra de leucocitos. Progresivamente mejora la clínica que presenta la paciente, con buen control del dolor en los últimos días con tratamiento

analgésico oral e iniciando la deambulación por la habitación. En la analítica se confirma el descenso progresivo de la PCR, siendo esta en el momento del alta hospitalaria de 4.3 mg/dL.

La paciente ha sido revisada posteriormente en consulta, habiendo cumplido 6 semanas de tratamiento antibiótico. Refiere mejoría de la sintomatología manteniendo deambulación aunque con persistencia del dolor a nivel de sínfisis, especialmente por la noche. La RMN de control informa de la resolución de la colección flemonosa y disminución de los cambios inflamatorios parasinfisarios, con osteítis púbica con ocupación del espacio articular por tejido reparativo óseo. Aporta analítica de control con proteína C reactiva de 2 mg/dL sin otras alteraciones destacables. Seguirá revisiones ambulatorias hasta comprobar la resolución del cuadro.

DISCUSIÓN

La osteítis púbica o sinfisitis es un proceso inflamatorio idiopático que envuelve a las estructuras de la sínfisis del pubis. Es una entidad poco frecuente descrita por primera vez por Beer (1). En una revisión bibliográfica relativamente reciente se describen 100 casos en 30 años (2). El diagnóstico diferencial de toda lesión reactiva o destructiva de las estructuras de la sínfisis del pubis y de sus ramas debe considerar 4 entidades: osteítis infecciosa, osteítis inflamatoria, osteolisis postrumática benigna en mujeres postmenopáusicas y cualquier afectación neoplásica maligna (3).

La forma infecciosa debe distinguirse de la inflamatoria, pero ambas se caracterizan por un dolor pélvico intenso irradiado a la cara interna de miembros inferiores que limita la deambulación y que está producido por la inflamación de los márgenes de la sínfisis púbica. Suele presentarse en atletas (por microtraumatismos locales de repetición), en el periodo puerperal y tras la cirugía urológica o ginecológica (4). La forma infecciosa también puede darse por asentamiento en un tejido previamente inflamado tras diseminación hematógena. En cuanto a la etiología, en nuestro caso no fue posible su aislamiento, pero en las series publicadas los microorganismos más prevalentes son el *S. aureus* y la *Pseudomona aeruginosa* (2,5), siendo la flora polimicrobiana hallazgo habitual tras los casos de cirugía pélvica. Se asume que primero se afecta el cartílago de la sínfisis por el microorganismo (3) y, posteriormente, se afecta y destruye el tejido blando y óseo adyacente.

La sínfisis púbica es una anfiartrosis (no tiene sinovial, ni está vascularizada), que une ambos huesos pubis por un fibrocartílago, con ligamentos superior e inferiormente que dan soporte a músculos de la pelvis y de la pared abdominal. Dado que esta anfiartrosis tiende a la esclerosis con la edad, se dificulta así el asentamiento bac-

teriano, por lo que la osteítis infecciosa afecta más frecuentemente a adultos jóvenes (5).

En cuanto al diagnóstico, se requiere una alta sospecha dada la baja frecuencia de esta patología, pero se verá apoyado por una clínica sugerente arriba descrita. Además las pruebas de imagen son de gran utilidad, especialmente el TC y la RMN. Pese a que el *gold estándar* diagnóstico es la positividad de hemocultivos o biopsia ósea, un cultivo estéril no descartaría el diagnóstico (3).

El tratamiento antibiótico debe ser prolongado durante 4-6 semanas, mantenido incluso durante 8 semanas en algunos casos publicados (5). Además se debe contemplar el desbridamiento precoz de las colecciones purulentas. En nuestro caso se citará de manera ambulatoria periódicamente a la paciente, con RMN de control para verificar la resolución progresiva de las lesiones detectadas y la mejoría clínica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Beer E. periostitis of symphysis and descending rami of pubis following suprapubic operation. *Int J Med Surg.* 1924;237:224-5.
2. Ross JJ, Hu LT. Septic arthritis of the pubic symphysis: Review of 100 cases. *Medicine.* 2003; 82:340-5.
3. Tiemann AH, Rohm C, Hofmann G.O. Putrid infectious pubic osteitis: case report and review of the literature on the differential diagnosis and treatment of infectious pubic osteitis and inflammatory pubic osteitis. *Eur J Emerg Surg* (2010). 36:481-487.
4. Classie JA, Best TM. Osteitis pubis. Disponible en: www.UpToDate.com
5. Lourdes Gabarro, Bemat Font, Montserrat Sala, Guadalupe Serrate, Guillermina Bejarano y Ferran Segura. *Enferm Infecc Microbiol Clin* 2008; 26(6): 345-7.

64

Cuerpos extraños esofágicos punzantes. Más allá de los límites de la endoscopia flexible

AUTORA:

Marina Andreu Gálvez
Otorrinolaringología.
Hospital General Universitario Santa Lucía.

RESTO DE AUTORES:

Alberto José Guillén Martínez - Ruben Moreno - Arrones Tévar
Dinis Paulo Antunes da Silva - Nathalie Fages Cárceles

RESUMEN

La sensación de cuerpo extraño en la vía aerodigestiva es uno de los motivos de consulta más frecuentes que atiende el otorrinolaringólogo en su práctica clínica habitual. En el caso de la ingestión de cuerpos extraños esofágicos, en la mayoría de ocasiones son expulsados sin mayor repercusión o resueltos por el digestólogo mediante endoscopia flexible. Sin embargo, en determinadas circunstancias se hace imprescindible la utilización de técnicas manejadas por el otorrinolaringólogo para solventar el caso evitando las repercusiones fatales que puede originar. Presentamos el caso de ingestión de un cuerpo extraño punzante y cortante y los pasos que se siguieron hasta su resolución gracias a la esofagoscopia rígida, técnica útil cada vez menos utilizada.

Palabras clave: cuerpos extraños esofágicos, endoscopia, esofagoscopia flexible.

INTRODUCCIÓN

La ingestión de cuerpos extraños constituye un importante problema de salud, tanto por su frecuencia, como por su morbilidad y, en algunos casos, potencial mortalidad. Es uno de los principales motivos de consulta que el otorrinolaringólogo debe afrontar en urgencias. Se estima que constituye la segunda causa de urgencia endoscópica, siendo los niños la población más afectada (80 % del total). Entre los adultos, la incidencia es mayor en determinados colectivos incluyendo personas con discapacidad intelectual, alteraciones psiquiátricas y reclusos. Una característica común en estas poblaciones es el carácter intencionado de la ingestión (1). No obstante, la ingesta involuntaria es la más frecuente, especialmente en el anciano.

Aunque no se dispone de datos fiables en nuestro medio se sabe que la morbi-mortalidad causada por la ingestión de cuerpos extraños es importante. Globalmente, es cierto que el 80-90 % de los cuerpos extraños ingeridos atravesarán el tubo digestivo y serán expulsados por vía rectal sin producir ningún problema (2).

No obstante, cuando el cuerpo extraño posee capacidad lesiva, por sus características (objetos punzantes, cortantes, de gran tamaño) o contenido, la situación es distinta, pudiendo aparecer complicaciones inherentes al objeto en sí mismo, o a las maniobras para su extracción. Por lo tanto, la presencia de un cuerpo extraño en el tubo digestivo nunca es una circunstancia banal y su gravedad potencial debe ser bien ponderada.

Es en los casos conflictivos donde se hace necesario el manejo de la esofagoscopia rígida, siendo una técnica que todo otorrinolaringólogo debe dominar.

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos el caso de una paciente con ingestión de cuerpo extraño punzante que requirió de la participación del otorrinolaringólogo para realización de esofagoscopia rígida y extracción segura del mismo en el Hospital General Universitario de Santa Lucía.

RESULTADO

Mujer de 27 años, en seguimiento por Psiquiatría por depresión mayor tras fallecimiento de una hermana, que acude a urgencias refiriendo sialorrea y molestias torácicas retroesternales de una hora de evolución tras haber ingerido un cuchillo de

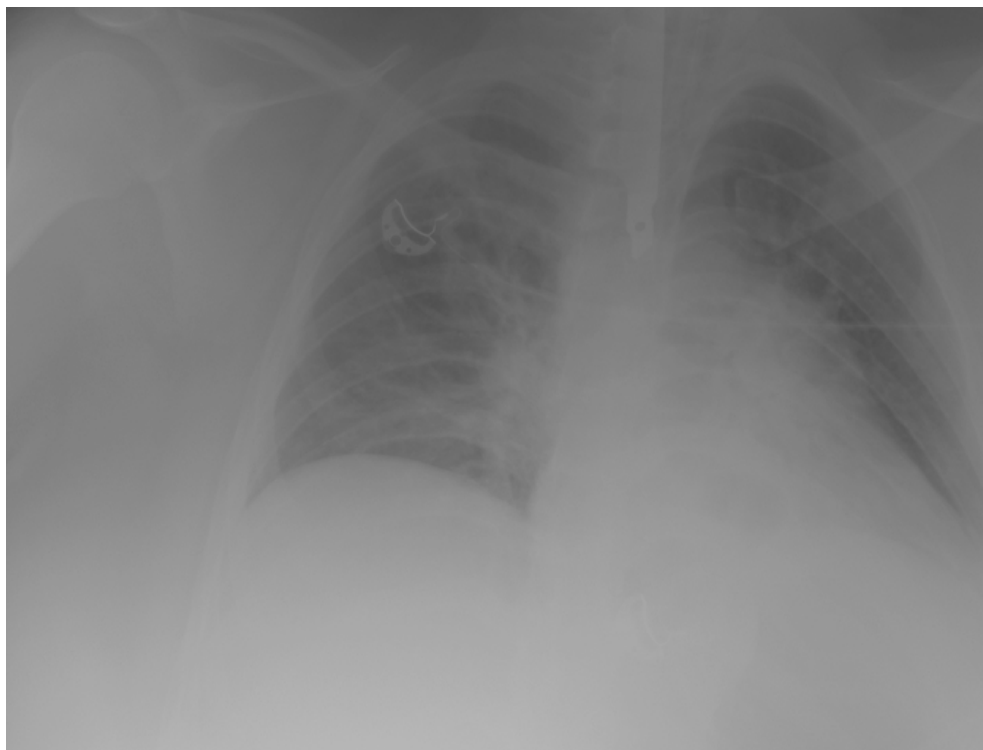


Figura 1. Radiografía AP de tórax portátil en la que se aprecia cuerpo extraño (cuchillo de cocina) en esófago.

cocina. A su llegada a urgencias se encuentra afebril, eupneica, con una saturación de oxígeno del 98 % respirando aire ambiente, normotensa y con una frecuencia cardiaca de 92 latidos por minuto. Al realizar la orofaringoscopia no se observan restos hemáticos. A la palpación no se objetiva crepitación cervical. Se solicita una radiografía de tórax en la que se aprecia un objeto punzante de unos 15 centímetros de longitud en esófago proximal y medio.

Se contacta con el Servicio de Aparato Digestivo que, ante la imposibilidad de extracción segura mediante endoscopia flexible por el alto riesgo de perforación esofágica durante las maniobras, contacta con nuestro servicio para la realización de una esofagoscopia directa.

Bajo anestesia general se realiza esofagoscopia rígida transoral localizándose la punta del cuchillo en el esófago proximal, distal a la boca de Killian. Con ayuda de una pinza de agarre tipo cocodrilo se realiza presa sobre el cuerpo extraño y una vez asegurada la pared esofágica con el esofagoscopio se tracciona del cuerpo extraño deslizándose lentamente éste en el interior del esofagoscopio hacia la boca. Una vez



Figura 2. Instrumental de esofagoscopia rígida.

extraído el cuerpo extraño se retira el esofagoscopio y se comprueba la integridad de la pared esofágica sin existir perforación de la misma.



Figura 3. Cuerpo extraño esofágico (cuchillo de cocina) tras extracción

Embriología y anatomía de la tráquea y el esófago.
Fisiología del esófago.
Semiología, exploración básica, por imagen y funcional de la tráquea y el esófago.
Patología del esófago cervical.
Cuerpos extraños del esófago.
Patología de la tráquea cervical.

Figura 4. Conocimientos y habilidades incluidas en la patología cervico-facial del programa de formación del especialista en Otorrinolaringología.

DISCUSIÓN

Ante la llegada a urgencias de un paciente con cuerpo extraño esofágico no se debe restar importancia ni demorar la asistencia hasta que el caso no sea correctamente evaluado por el especialista.

La endoscopia flexible o digestiva es el tratamiento de elección de los cuerpos extraños esofágicos del adulto (3). No obstante se estima que existe hasta un 15 % de esofagoscopias rígidas que se realizan por fracaso de la endoscopia flexible, con variaciones dependiendo del área de salud estudiada (4). Entre las causas más comunes destaca el caso de los cuerpos extraños punzantes y enclavados en la mucosa así como la localización en boca de Killian o sus proximidades, región de entrada “a ciegas” para el endoscopista.

La duda en el manejo se plantea cuando, como en nuestro caso, se trata de un objeto de potencial peligrosidad tanto por sus características (morfología, composición) como por las posibles consecuencias derivadas de su manejo (desgarros, rotura esofágica, mediastinitis, estenosis, muerte...) y cuando éste se sitúa en tercio superior esofágico. Es en estos casos cuando se ha de individualizar y valorar qué técnica es la más idónea. Si bien es cierto que con el paso de los años la endoscopia rígida ha perdido indicaciones por el avance y mejora de las técnicas de endoscopia flexible, hay casos en los que se hace necesario el uso del endoscopio rígido por la protección de las paredes esofágicas que proporciona. Es una técnica no exenta de riesgos ya que hasta en un 3 % puede producirse perforación esofágica durante el procedimiento (5).

Es por tanto, una exploración que debe de aprender el especialista en formación en Otorrinolaringología y Patología Cervico-Facial, tal y como se observa en el manual de formación de la especialidad en el Ministerio de Sanidad, Servicios Sociales e Igualdad (Fig. 4), sin embargo es una técnica que no se enseña habitualmente durante el periodo formativo, por las ventajas y disponibilidad de la endoscopia flexible y por su poca utilización, aunque sigue siendo una técnica útil.

Se observa que son los especialistas con más experiencia los que tienen nociones de esofagoscopia rígida y no sabemos si el no aprendizaje de dicha técnica por los especialistas en formación podrá repercutir en el futuro, ya que el éxito de una intervención con una determinada técnica está ligada a la experiencia del profesional (6).

CONCLUSIONES

El manejo de los cuerpos extraños del tracto digestivo tiene como eje central la endoscopia flexible, técnica no exenta de complicaciones ya que se han descrito ocasionalmente muertes por este motivo.

La esofagoscopia rígida cobra especial importancia en el caso de cuerpos esofágicos que se encuentren más próximos de esfínter esofágico superior o que presenten alto riesgo de desgarro-perforación.

Ante un cuerpo extraño esofágico es importante para saber distinguir qué casos deben ser atendidos por el digestólogo y qué casos deberían ser derivados al otorrinolaringólogo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pfau PR, Ginsberg GG. Cuerpos extraños y bezoares. En: Feldman M, Friedman LS, Brandt LJ, Editores. *Sleisenger y Fordtran. Enfermedades Digestivas y Hepáticas, Fisiopatología, Diagnóstico y Tratamiento*. 8.ª Ed. Elsevier, Madrid, 2008:499-513
2. Elisen GM, Baron TH, Huerta F et al. Guidelines for the management of ingested foreign bodies. *Gastrointest Endosc* 2002;55:802-806.
3. Gmeiner D, von Rahden BH, Meco C, Hutter J, Oberascher G, Stein HJ. Flexible versus rigid endoscopy for treatment of foreign body impaction in the esophagus. *Surg Endosc*. 2007 Mar 29
4. V. Pino Rivero, G. Trinidad Ruíz, M. Marcos García, G. Pardo Romero, A. González Palomino, A. Blasco Huelva; *Esofagoscopia en adultos. nuestra experiencia y revisión de la literatura*; *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003;54:642-5
5. Katsinelos P, Kountouras J, Paroutoglou G, Zavos C, Mimidis K, Chatzimavroudis G. Endoscopic techniques and management of foreign body ingestion and food bolus impaction in the upper gastrointestinal tract: a retrospective analysis of 139 cases. *J Clin Gastroenterol*. 2006 Oct;40(9):784-9.
6. Llompарт A, Reyes J, Ginard D, Barranco L, Riera J, Gaya J, et al. Endoscopic management of foreign bodies in the esophagus. Results of a retrospective series of 501 cases. *Gastroenterol Hepatol*. 2002 Aug-Sep;25(7):448-51.

65

Sistema de fijación externa circular tipo hexápodo como tratamiento de genu valgo secundario a osteocondroma de peroné. Arma terapéutica eficaz en el tratamiento de las deformidades del aparato locomotor

AUTOR:

Pablo Rodríguez Sánchez

M.I.R. de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

César Salcedo Cánovas - Jesús García García - Francisco De Prado Campos

Belén Níguez Sevilla - Miguel Sáez Soto

RESUMEN

El osteocondroma es una tumoración benigna de origen cartilaginosa. Se trata del tumor óseo primario de mayor incidencia. Suele localizarse en regiones metafisarias de huesos largos, adyacente a fisis de crecimiento, pudiendo dar lugar a deformidades del aparato locomotor.

Radiológicamente se presentan como excrescencias óseas en contacto con la cortical.

Alrededor de un 1 % de los casos malignizan, originando condrosarcomas de bajo grado.

El tratamiento consiste en la resección completa. Indicado en casos de síntomas compresivos, aumento brusco del tamaño y dolor.

Dentro del arsenal terapéutico se incluye la fijación externa circular. Esta nos permite la osteogénesis a distracción tras la resección tumoral, corrigiendo la deformidad angular de la región afecta originada durante por el desarrollo tumoral.

Palabras clave: osteocondroma, fijación externa eircular, reconstrucción.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente mujer de 14 años, remitida a la Unidad de Tumores de nuestro centro por una tumoración en la rodilla izquierda, de años de evolución.

En la exploración física se apreciaba una tumoración a nivel de la epífisis proximal de peroné izquierdo junto a una desviación de la tibia y una deformidad en valgo de la rodilla izquierda (figura 1). Asimismo, la paciente refería dolor en la rodilla tras periodos de deambulación o bipedestación prolongada.

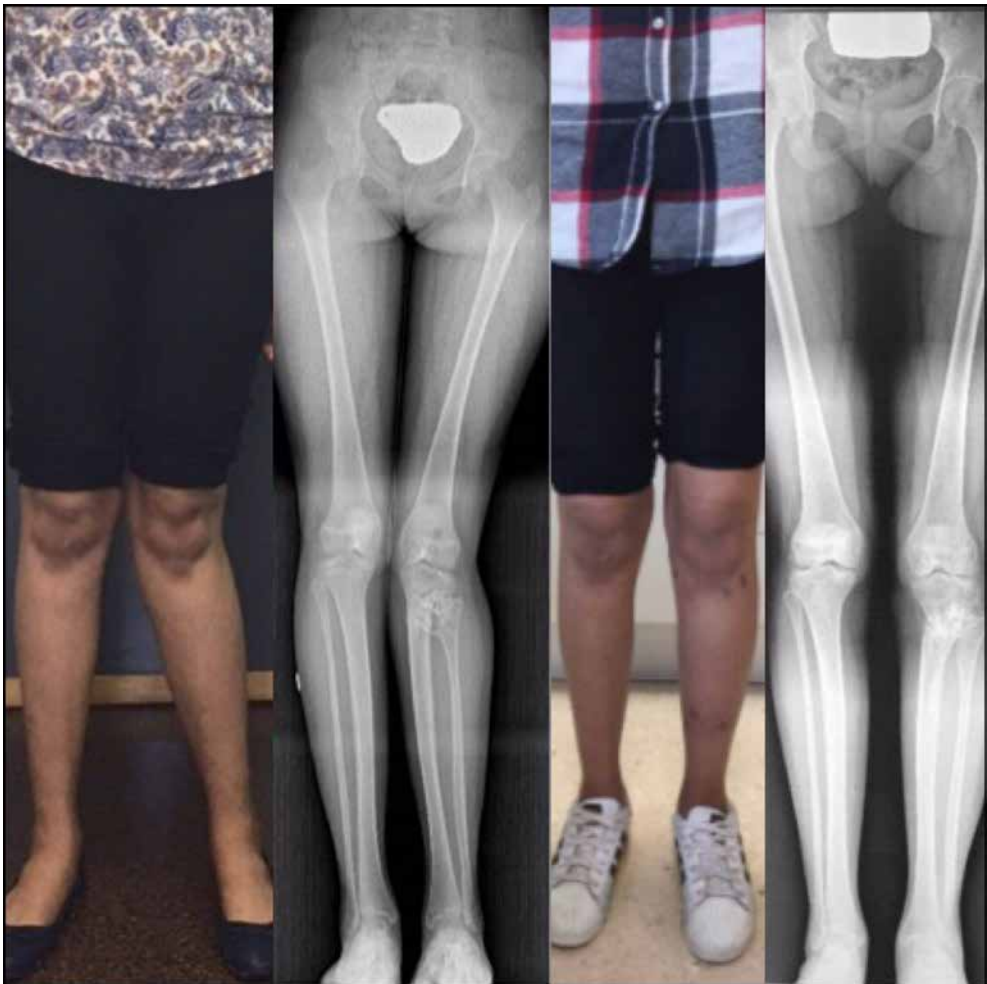


Figura 1. Obsérvese el aspecto clínico y radiológico prequirúrgico y el resultado finalizado el proceso terapéutico.



Figura 2. Imágenes del estudio radiológico y de RMN donde se aprecia la tumoración localizada en el extremo proximal del peroné.

Se realizó un estudio radiológico simple con telemetría en bipedestación que evidenció una deformidad de rodilla en procurvatum de 15° , un genu valgo de 18° y un acortamiento respecto al miembro contralateral de 2 cm (figura 2).

Tras el estudio inicial, se indicó la biopsia guiada por tomografía computarizada (TC), obteniéndose el diagnóstico de osteocondroma primario. Para la valoración de su extensión local se realizó un estudio de resonancia magnética nuclear (RMN). Pese a tratarse de un tumor benigno, se propuso un tratamiento quirúrgico debido a la deformidad que originaba.

Tras la planificación quirúrgica se decidió realizar la resección completa de la tumoración y la colocación de un fijador externo circular tipo Truelok Hexapod System para corregir la deformidad asociada.

En una primer tiempo, situando a la paciente en posición decúbito prono, mediante un abordaje postero-lateral de rodilla se realizó la resección completa de la tumoración. Tras liberar el nervio ciático poplíteo externo se realizó la liberación de la masa tumoral, de aspecto cartilaginoso, que se extendía desde el peroné a la zona medial de la pierna sobrepasando la tibia por su región anterior. Una vez resecada la tumoración se realizó un cierre por planos de la herida quirúrgica.

Posteriormente, se cambió a la paciente a una posición decúbito supino, para el segundo tiempo quirúrgico. Mediante un abordaje percutáneo se implantó un sistema de fijación externa circular denominado Truelok Hexapod System, con dos aros completos, proximal y distal, dos fichas de hidroxapatita y 4 agujas de Kirschner. Una vez colocado se realizó mediante un miniabordaje anterior de tibia proximal, una osteotomía de la tibia, para permitir la modificación progresiva del sistema y la osteogénesis a distracción.

RESULTADOS

La paciente evolucionó de forma favorable alcanzando a los 20 días de la intervención la alineación de tibia deseada y planificada (figura 3). A los a los 3 meses se evidenció consolidación ósea en el estudio radiológico retirándose el sistema de fijación externa y permitiéndose la carga parcial. 6 meses después la paciente deambulaba con normalidad sin tutores y realizaba su actividad habitual.

JUSTIFICACIÓN Y DISCUSIÓN

El osteocondroma es una tumoración benigna de origen cartilaginoso (1). Se trata del tumor óseo primario de mayor incidencia con un pico de frecuencia en las tres primeras décadas de la vida, siendo más frecuente en varones. Suele localizarse en regiones metafisarias de huesos largos, adyacente a fisis de crecimiento.

Tienen un crecimiento indoloro, produciendo clínica por compresión debido a un efecto masa. En ocasiones dan lugar a alteraciones del crecimiento óseo, originado deformidades del aparato locomotor (1).

Las deformidades angulares de los miembros inferiores condicionan importantes alteraciones del eje mecánico, produciendo gran incapacidad y deformidad estética.

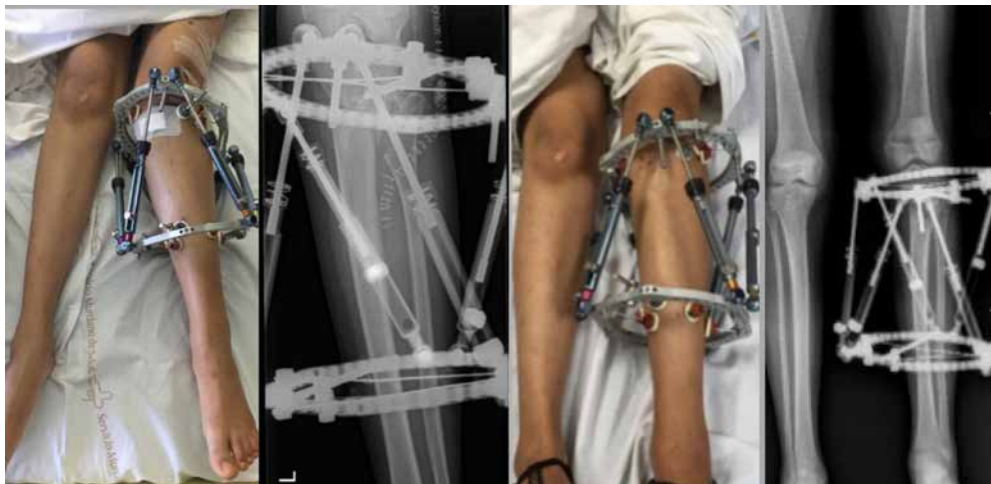


Figura 3. Composición de imágenes clínicas y radiológicas donde se observa el sistema de fijación externa circular tipo hexápodo así como proceso de corrección gradual de la deformidad angular del miembro inferior afecto.

Hoy en día se consideran una de las etiologías más frecuentes dentro de los procesos que provocan degeneración artrósica en las articulaciones de carga.

Deben ser corregidas desde la infancia para prevenir la artrosis temprana (2). Pueden ser debidas a dismetrías congénitas de los miembros inferiores, fémur corto congénito, hemimelia peronea, tallas bajas familiares, acondroplasia, infecciones y lesiones traumáticas del aparato locomotor e incluso, como en el caso de nuestra paciente, pueden tener su origen en patología tumoral.

En pacientes de esqueleto inmaduro, se pueden realizar alargamientos fisarios o técnicas como la hemiepifisiodesis para la corrección de deformidades. En el caso de pacientes en la edad adulta carecemos de esa posibilidad, por lo que una de las posibilidades terapéuticas es la osteogénesis a distracción o callotaxis mediante el uso de sistemas de fijación externa asociado a osteotomías.

Los sistemas de fijación externa son un recurso terapéutico eficaz que nos permite la corrección de deformidades angulares del aparato locomotor mediante la regeneración ósea a distracción asociada a otros gestos quirúrgicos (2,3,4), independientemente de que sean de origen congénitas o adquiridas.

La corrección de las deformidades de los huesos largos con fijación externa nos permite una corrección progresiva, un grado de corrección ajustable durante el tratamiento y todo ello con escasa invasividad quirúrgica.

Los sistemas de fijación externa fijación externa circular han ido evolucionando con los años. El fijador externo tipo hexápodo es un sistema de fijación externa circular ba-

sado en la plataforma de Stewart de ingeniería aeronáutica que permite correcciones óseas tridimensionales. Está constituido por 6 postes telescópicos, barras oblicuas, que unen dos anillos anclados al hueso mediante fichas. El sistema permite la corrección multiplanar mediante la variación coordinada y milimétrica de las barras oblicuas (5).

Otros sistemas de fijación externa circular clásicos (tipo Ilizarov) permiten la corrección de deformidades óseas, dependiendo en gran medida de la destreza del cirujano. El sistema hexápodo se apoya en una plataforma informática que permite la planificación matemática del tratamiento mediante un software. Ello permite una corrección más precisa y la continua modificación terapéutica (5,6).

El procedimiento terapéutico es similar a otros sistemas de fijación externa circular, mediante osteogénesis a distracción. Salvo que la elongación se realiza según la cadencia determinada por el sistema informático, aproximadamente, a razón de un mes por centímetro elongado.

La tasa de complicaciones es escasa, destacando las infecciones de las fichas cuya prevención es importante. En caso de ser necesario pueden recambiarse sin suponer el fracaso del sistema.

Se trata de procedimientos complejos en los que es muy importante la planificación preoperatoria adecuada, con el fin de determinar la longitud y angulación ósea que pretendemos alcanzar. Asimismo, es necesario un seguimiento estrecho de los paciente, con revisiones frecuentes, con el fin de detectar de forma temprana complicaciones como podrían ser la consolidación precoz o la no unión ósea (6).

En nuestra experiencia, los sistemas de fijación externa, en concreto el sistema tipo hexápodo, han resultado un recurso terapéutico válido para el tratamiento de las deformidades multiplanares del aparato locomotor secundarias a patología tumoral, con resultados clínicos satisfactorios y baja tasa de complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Shtofmakher G, Kaufman MA, Bhoola PH, Patel AA, Rice SM, Cohen RE. Multiple osteochondilaginous exostoses of the lower extremity: a case report. *Foot (Edinb)*. marzo de 2015;25(1):62-5.
2. McCarthy JJ, Ranade A, Davidson RS. Pediatric deformity correction using a multi-axial correction fixator. *Clin Orthop Relat Res*. diciembre de 2008;466(12):3011-7.
3. Mitković M, Milenković S, Micić I, Gajdobranski D, Radenković M, Karaleić S, et al. [Knee angular deformity correction using unicorticotomy and callus distraction by external fixation method and presentation of new external fixation device for varus correction of proximal tibia]. *Acta Chir Iugosl*. 2013;60(2):103

4. Shawen SB, McHale KA, Temple HT. Correction of ankle valgus deformity secondary to multiple hereditary osteochondral exostoses with Ilizarov. *Foot Ankle Int.* diciembre de 2000;21(12):1019-22.
5. Hughes A, Heidari N, Mitchell S, Livingstone J, Jackson M, Atkins R, et al. Computer hexapod-assisted orthopaedic surgery provides a predictable and safe method of femoral deformity correction. *Bone Joint J.* febrero de 2017;99-B(2):283-8.
6. Rogers MJ, McFadyen I, Livingstone JA, Monsell F, Jackson M, Atkins RM. Computer hexapod assisted orthopaedic surgery (CHAOS) in the correction of long bone fracture and deformity. *J Orthop Trauma.* mayo de 2007;21(5):337-42.

66

Tetraparesia aguda dolorosa y asma alérgico

AUTOR:

José María Cabrera Maqueda
Servicio de Neurología.
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

Luna Fuentes Rumí - Estefanía García Molina - Luis Muñoz Gimeno
Ester Carreón Guarnizo - Javier Martín Fernández

RESUMEN

Presentamos el caso de un varón de 66 años con antecedentes de rinitis y asma bronquial alérgicos que acudió por tetraparesia aguda con parestesias distales, mialgias y fiebre. La analítica de sangre destacó elevación de creatín-quinasa con marcada eosinofilia y la punción lumbar fue normal. El EMG inicial mostró bloqueos de conducción que desaparecieron posteriormente, evidenciando neuropatía sensitivo-motora de tipo axonal. Los c-ANCA y p-ANCA fueron positivos. El diagnóstico fundamental se estableció con el síndrome de Guillain-Barré con rabdomiolisis secundaria. Los hallazgos permitieron el diagnóstico de granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (GEPA). El paciente mejoró con corticoides e inmunoglobulinas intravenosas, siendo dado de alta con Metotrexato como tratamiento de mantenimiento. Se trata de una GEPA con debut como multineuritis y polimiositis aguda, siendo el segundo caso descrito en la literatura con esta forma de presentación.

Palabras clave: granulomatosis Eosinofílica con poliangeítis; multineuritis; polimiositis.

CASO CLÍNICO

Varón de 66 años que, como único antecedente de interés, presentaba historia de 15 años de evolución de rinitis y asma bronquial alérgicos con sintomatología crónica y reagudizaciones frecuentes en los últimos dos años, habiendo precisado ingreso un mes antes de la consulta actual por crisis asmática moderada. Al alta, se prescribió Metilprednisolona 16 mg en pauta descendente, además de su tratamiento habitual con Motelukast 10 mg/24h e inhalaciones con Bromuro de ipratropio 20 µg/6h, Beclometasona/Formoterol 200/6µg/12h y Salbutamol 100 µg a demanda.

El paciente consultó por malestar general con fiebre intermitente desde hacía 10 días junto con un cuadro de parestesias y debilidad progresiva en las 4 extremidades, mialgias de predominio en extremidades inferiores así como sensación de entumecimiento y frialdad en pies. No refería nueva clínica respiratoria, digestiva ni urinaria asociadas ni dolor a otro nivel. En la exploración general, TA: 107/76 mmHg FC: 102 lpm FR 23 rpm Tª 36,7 °C Sat O₂ 92 % ; AC: Rítmica sin soplos; AP: Sibilantes principalmente espiratorios en ambos campos pulmonares; Abdomen: blando, no doloroso, sin masas a la palpación. No lesiones cutáneas.

En cuando a la exploración neurológica: Las funciones superiores y los pares craneales eran normales. Debilidad asimétrica de las cuatro extremidades (Derecho/Izquierdo sobre 5): Bíceps 4+/4-, Tríceps 5/4, Radiales antebrazo 5/4, Dorsi-flexión de manos 4+/4+, Interóseos 5/5, Iliopsoas 3/3, Cuádriceps 4/4, Tibial anterior y extensor de los dedos 3/3. Reflejos osteotendinosos (ROT): aquileos abolidos, resto normales y simétricos; los reflejos cutáneo-plantares eran flexores y los abdominales estaban presentes. Sensibilidad vibratoria y algésica muy disminuidas en el tercio inferior de ambas piernas, con mayor afectación en miembro inferior izquierdo y parcheada hasta carpo en extremidades superiores. No disimetrías dedo-nariz ni talón-rodilla. Bipedestación posible con marcha a pasos cortos, cautelosa, aumentando base de sustentación y con mínima flexión de rodillas.

En Urgencias, se realizó sedimento de orina que resultó normal y en analítica de sangre destacaba: CK 5140 U/L, PCR 4.74 mg/dL, Leucocitos 13040/µL con marcada eosinofilia (5770/µL), presente y mantenida en el último año revisando analíticas previas. La punción lumbar resultó normal. Se realizó una RX de tórax que no mostró hallazgos patológicos y un TC craneal en el que se observó un engrosamiento mucoso crónico en ambos senos maxilares (Figura 1), sin lesiones en parénquima cerebral. Se realizó un electromiograma (EMG) en el que se comprobó una reducción significativa de amplitudes de potenciales motores evocados en ambos nervios peroneales y tibiales posteriores con alteraciones en persistencia y latencias de respuestas tardías F en ellos, demostrando la existencia de bloqueos de la conducción en troncos nervio-



Figura 1. TC cráneo: Engrosamiento mucoso crónico en ambos senos maxilares.

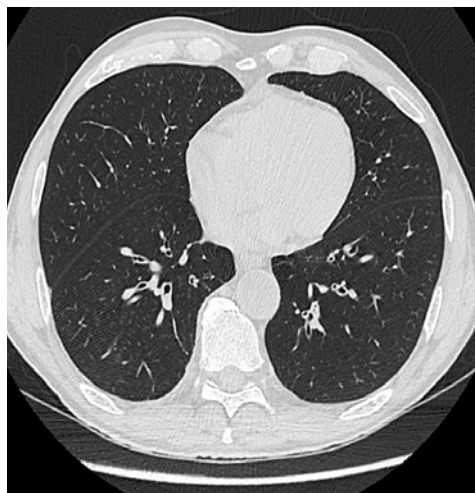


Figura 2. TC tórax. Sin hallazgos.

sos de miembros inferiores congruentes con estadios iniciales de neuropatía aguda desmielinizante.

Al día siguiente al ingreso, presenta ya una paraparesia global de 2/5 con arreflexia rotuliana y aquílea, hipoestesia hasta tercio medio de ambas piernas con disestesias y parestesias distales en las cuatro extremidades. Ante la clínica y el resultado del EMG, se decide inicio de tratamiento con Inmunoglobulinas (Ig) intravenosas, 25 g al día durante 5 días, y Metilprednisolona 1 mg/kg (60 mg/día) durante 10 días ante la sospecha de una granulomatosis eosinofílica, además de fluidoterapia intensa ante los datos de rabdomiolisis.

En estudio analítico en planta: Leucocitos 15.990/ μ L Linfocitos 740/ μ L Eosinófilos 7.250/ μ L, CK 2.248 U/l, PCR 6.45 mg/dL, VSG 12 mm/h, GOT 105 U/L, GPT 86 U/L LDH 309 U/L; el resto de perfil analítico, bioquímico y serológico fue normal. En estudio de autoinmunidad: Ac anti-Proteína 3 (c-ANCA) 4.4 U/ml (0-2 U/ml), Ac anti-Mieloperoxidasa (p-ANCA o Anti-MPO) 47 U/ml (0-3.5 U/ml); ANOEs, ENAs, Ac Anti-Gangliósidos y Blot de esclerosis sistémica y polimiositis fueron negativos. Se realizó un TC de tórax en el que se apreciaron atelectasias laminares en ambas bases pulmonares, sin hallazgos de patología inflamatoria (Figura 2).

En un segundo estudio EMG realizado 3 días más tarde, se comprobó la desaparición de los bloqueos de conducción, con significativa reducción de amplitudes de potenciales sensitivos y motores y velocidades de conducción en límites bajos o levemente reducidas en miembros superiores, lo que resultaba más congruente con una neuropatía de perfil sensitivo-motor con grado de afectación severa en troncos

nerviosos de miembros inferiores. Se intentó realizar biopsia de músculo pero finalmente, por problemas logísticos, se realizó de piel, sin granulomas.

Durante su estancia en planta, el paciente presentó una mejoría marcada de la debilidad permitiendo la bipedestación y la marcha autónoma, con fuerza proximal normal en las 4 extremidades, persistiendo debilidad distal para la flexoextensión de los pies, 3/5 bilateral e hipoestesia algésica asimétrica en el tercio inferior de ambas piernas. Al alta, se continuó con Prednisona en pauta descendente durante un mes y se inició Metotrexato (MTX) 10 mg a la semana.

DISCUSIÓN

Nos encontramos ante un caso de tetraparesia aguda de predominio en miembros inferiores con parestesias y mialgias. A la hora de abordar el diagnóstico diferencial, si nos centramos en las causas de paraparesia aguda o subaguda no traumática, podríamos diferenciar patología medular (vascular, inflamatoria o neoplásica) o afectación del sistema nervioso periférico como polirradiculitis (Síndrome de Guillain-Barré, SGB), una miopatía inflamatoria o una parálisis hiperkaliémica o hipokaliémica, más allá de trastornos de tipo conversivo.

Clínicamente, el paciente presenta un cuadro subagudo de debilidad asimétrica con afectación sensitiva parcheada de predominio distal, sin nivel definido, no habiendo datos de alteración esfinteriana. Dada la semiología, los resultados analíticos y los resultados electromiográficos, la opción más plausible era la de neuropatía periférica. En este caso, el diagnóstico diferencial fundamental se establece entre el SGB y la polineuropatía aguda asociada a una Granulomatosis Eosinofílica con poliangeitis (GEPA), también conocida como Síndrome de Churg-Strauss (1).

Aunque la ausencia de disociación albúmino-citológica en el LCR no excluye un SGB, la historia de asma y rinitis alérgica, la fiebre, las mialgias así como la eosinofilia periférica y la elevación de reactantes de fase aguda nos deben hacer pensar en una neuropatía relacionada con una GEPA (2). No obstante, es cierto que la participación masiva de los territorios nerviosos en las cuatro extremidades iría más a favor de un SGB; en este caso, dados la elevación de CK, GOT y GPT, con rabdomiolisis por miositis secundaria a la denervación, manifestación rara pero descrita en algunos casos (3).

En cuanto al EMG, el primer estudio de conducción jugó un papel confusor al mostrar bloqueos de conducción, un sello reconocido de desmielinización segmentaria y típico en el SGB, que se descartaron en el estudio posterior. Estos pseudo-bloqueos de conducción (4) rara vez se observan tempranamente en el curso de las neuropatías

vasculíticas pero su carácter transitorio nos permite diferenciarnos de los bloqueos verdaderos de una neuropatía desmielinizante.

Ante la incertidumbre diagnóstica inicial, se inició tratamiento con corticoides e inmunoglobulinas intravenosas. Aunque el tratamiento indicado en la polineuropatía asociada a GEPA son los corticoides, también se han descrito la utilidad de las Ig (5), sobre todo en la afectación severa o refractaria. Se establecen cinco criterios que implicarían un peor pronóstico y que irían a favor de añadir tratamiento inmunosupresor adyuvante (metotrexato, ciclofosfamida, azatioprina) a la terapia corticoidea: proteinuria >1 g/24h, Cr sérica >1.58 mg/dL, afectación gastrointestinal, cardiomiopatía o afectación del sistema nervioso central (6). En nuestro caso, no había datos de gravedad, aunque algunos autores pretenden incluir la afectación muscular, por lo que se inició Metotrexato al alta como tratamiento de mantenimiento.

Así pues, el paciente cumplía 4 de los 6 criterios de los criterios diagnósticos propuestos por el *American College of Rheumatology (ACR)*: Asma, Eosinofilia mayor del 10 %, Mono o polineuropatía, Infiltrados pulmonares, anormalidad de senos paranasales, eosinofilia extravascular. La presencia de 4 o más criterios provee una sensibilidad del 85 % y una especificidad del 99,7 % para el diagnóstico de GEPA.

La GEPA es un trastorno multisistémico con una prevalencia aproximada de 10.7-13 por millón en adultos. Pertenece a las vasculitis asociadas al anticuerpo citoplásmico anti-neutrófilos (ANCA) de pequeño y mediano vaso definida como una inflamación granulomatosa necrotizante rica en eosinófilos, siendo la afectación respiratoria la más frecuente aunque también puede involucrar a sistema gastrointestinal, urinario, corazón y piel. La patogénesis de EGPA no está bien determinada: HLA-DRB1 *04 y *07, HLA-DRB4 y el haplotipo IL10.2 del promotor del gen IL-10, que condiciona un incremento de su expresión, son los determinantes genéticos más estudiados. Entre los factores patogénicos adquiridos, la exposición a diferentes alérgenos, infecciones, vacunas, fármacos y exposición a sílice facilitarían el desarrollo. Los eosinófilos son las células más características en la GEPA y diferentes estudios han demostrado su papel como efectoras e inmunorreguladoras, sobre las que existe una activación predominante de la inflamación mediada por células con respuesta Th-2 aunque también se reconoce que la inmunidad humoral juega un papel importante, a través de los ANCA (principalmente pANCA o Ac antiMPO) presente del 40-60 % de los pacientes e IgG4 (8).

Este vínculo entre la respuesta inflamatoria B y T puede explicar las diferentes características de la enfermedad. Así pues, se supone que la GEPA se desarrollaría en 3 fases secuenciales: la *fase alérgica*, que se distingue por la aparición de asma, la rinitis alérgica y la sinusitis; la *fase eosinofílica*, en la que el principal hallazgo patológico son las infiltraciones de órganos eosinofílicos (por ejemplo, pulmones, corazón y sistema

gastrointestinal); y la *fase vasculítica*, caracterizada por púrpura, neuropatía periférica y los síntomas constitucionales. En nuestro caso, estaríamos en la última fase, con una neuropatía axonal sensitivo-motora tipo multilinear asociada a polimiositis.

Esta presentación, aunque no es desconocida, es bastante infrecuente en las series más grandes de pacientes con GEPA dada la escasa afectación muscular en esta patología (9). De hecho, estaríamos ante el segundo caso descrito en la literatura de GEPA de debut con mononeuritis múltiple y polimiositis aguda (10).

BIBLIOGRAFÍA

1. Hattori N, Ichimura M, Nagamatsu M et al (1999) Clinicopathological features of Churg–Strauss syndrome-associated neuropathy. *Brain* 1999; 122:427-439.
2. Cattaneo L, Chierici E, Pavone L, Grasselli C, Manganelli P, Buzio C, Pavesi G. Peripheral neuropathy in Wegener’s granulomatosis, Churg–Strauss syndrome and microscopic polyangiitis. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 2007; 78:1119-1123.
3. Saxena A, Singh V, Verma N. Guillain-Barre syndrome complicated by acute fatal rhabdomyolysis. *Indian J Crit Care Med* 2014; 18 (4): 241-243.
4. Ropert A, Metral S. Conduction block in neuropathies with necrotizing vasculitis. *Muscle Nerve* 1990; 13:102-105.
5. Taniguchi M, Tsurikisawa N, Higashi N. Treatment for Churg–Strauss syndrome: induction of remission and efficacy of intravenous immunoglobulin therapy. *Allergol Int* 2007;56: 97-103.
6. Ng KK, Yeung HM, Loo Kt, Chan HM, Wong CK, Li PC. Acute fulminant neuropathy in a patient with Churg–Strauss syndrome. *Postgrad Med J* 1997; 73:236-238.
7. Masi GG, Hunder JT, Lie BA, Michel DA, Bloch WP. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of Churg-Strauss syndrome (allergic granulomatosis and angiitis). *Arthritis Rheum* 1990; 33: 1094-1100.
8. Gioffredi A, Maritati F, Oliva E, Buzio C. Eosinophilic granulomatosis with polyangiitis: an overview. *Front Immunol* 2014; 5 (549): 1-5.
9. De Vlam K, De Keyser F, Goemaere S. Churg-Strauss syndrome presenting as polymyositis. *Clin Exp Rheumatol* 1995;13: 505-7.10.
10. Sorino C, Agati S, Milani G, Maspero A. Acute painful paraplegia in a 49-year-old man with allergic asthma. *BMJ Case Rep* 2014; 10:1-10.

67

Necrosis masiva por cocaína

AUTOR:

Rubén Moreno-Arrones Tévar
O.R.L. HGU Santa Lucía (Cartagena).

RESTO DE AUTORES:

Dinis Paulo Antunes Da Silva - Nathalie Fages Cárceles - Marina Andreu Gálvez

RESUMEN

Queremos que conozcan este caso clínico tan curioso y que, con suerte, esperemos que llegue lejos en este concurso. Con este caso, pretendemos dar a conocer los potenciales efectos de una droga de fácil adquisición y muy consumida en la sociedad actual: la cocaína.

Presentamos a un varón de mediana edad que acude a la consulta por rinorrea y epistaxis frecuentes diarias de dos años de evolución. Como antecedentes relacionados con la esfera ORL es consumidor habitual de cocaína esnifada y cuenta que un otorrino hace 10 años le comentó que tenía una perforación septal de unos 2 cm de largo.

Tras la anamnesis y una exploración nasal y faríngea cuál es la sorpresa de encontrar una necrosis de todas las estructuras nasales, rinofaringe y base de cráneo: un acontecimiento catastrófico en la evolución de esta verdadera enfermedad por consumo tóxico.

Palabras clave: cocaína, necrosis, nariz, línea media, perforación septal

CASO CLÍNICO

Varón de 40 años que acude a Consulta O.R.L por rinorrea, congestión nasal y epistaxis de dos años de evolución acompañado de deformidad nasal.

Como antecedentes O.R.L tiene una perforación septal diagnosticada por un otorrino hace 8 años, rinitis alérgica a ácaros, gramíneas y olivo, una dismorfia rinoseptal y otitis es la infancia. Es hipertenso en tratamiento con Valsartán. Consume cocaína esnifada desde los 16 años, primero de manera esporádica los fines de semana, pero desde hace 10 años lo realiza todos los días de manera habitual unas 3-4 veces al día. Ha tenido alguna intoxicación por cocaína que ha requerido ingreso en psiquiatría y en UCI, la última de ellas hace un año. Fuma además cannabis y tabaco. No otros antecedentes médicos.

Este paciente refiere rinorrea hialina de años de evolución con congestión nasal y sensación de nariz seca que desde hace dos años se ha intensificado y además ha aparecido una epistaxis diaria de mediana cuantía, motivo por el cual ha pedido cita para revisión por un otorrino. A parte, está muy asustado porque relata que desde hace unos meses a esa clínica se ha añadido una deformidad nasal externa que antes no tenía.

Efectivamente y tras una detallada anamnesis comprobamos que externamente a la inspección constatamos dicha deformidad externa que consiste en una nariz en silla de montar, es decir con el dorso hundido y la forma de la punta nasal conservada. No se palpa dorso nasal cartilaginoso aunque sí el óseo. La forma de las narinas es ovalada, dentro de la normalidad.



Figura 1. Cocaína esnifada



Figura 2. Visión frontal facial. Vemos una nariz sin laterorrinias con la forma de la punta nasal conservada y el dorso cartilaginoso hundido.

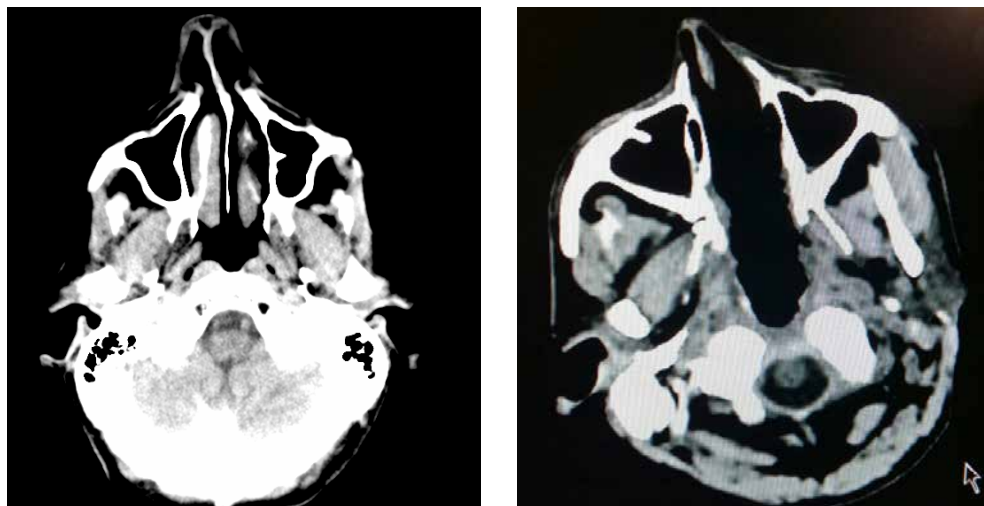


Figura 3. Comparación de cortes axiales de TAC de cerebro, facial y senos paranasales donde podemos observar una necrosis de todas las estructuras óseas y de partes blandas de la línea media: los dos tercios posteriores de septum, cornetes, llegando hasta base de cráneo (CLIVUS).

Al hacer la rinoscopia anterior se observa una perforación posterior desde el área III hasta prácticamente la coana. Se observa una necrosis de uno de los cornetes inferiores y medio (los de la fosa nasal izquierda, que es la que utiliza para esnifar) Al completar la exploración de la vía aérea superior con nasofibroendoscopia nos encontramos con una perforación septal masiva que comprende los dos tercios posteriores cartilaginosos, y todo el vómer junto con parte de la lámina perpendicular del etmoides. Presenta además una úlcera en la rinofaringe con exposición de hueso de la base del cráneo, de aspecto granulomatoso y sangrante al contacto con el fibroscopio. En toda la exploración se han observado numerosas costras que se retiran. Estas costras presentes en el lecho del cavum, se retiran con cuidado dejando expuesta una herniación de un pequeño meningocele y no existiendo pared inferior esfenoidal visualizando la carótida y el nervio óptico desde el cavum.

Se tomó biopsia y se pidió un estudio de extensión local del proceso.

La biopsia se tomó del material granulomatoso para hacer diagnóstico diferencial (1) con el granuloma maligno de la línea media del macizo centrofacial, un auténtico linfoma de células NK, principal entidad a tener en cuenta en el descarte. La biopsia salió negativa para células tumorales hallándose material ulcerado y granulomatoso. Se descartó también enfermedad autoinmune de Wegener.

El TAC craneofacial delimitó la extensión del proceso. La cocaína había destruido prácticamente la totalidad de las estructuras en línea media nasal (septum cartila-

Figura 1-1 Ejempln de horario de MM

	Tratamiento Intensivo		Atención continuada
	Semanas 1 a 4*	Semanas de la 5 a la 16	Semanas de la 13 a la 48
Lunes	18:50 - 18:50 Habilidades de Recuperación Temprana 19:15 - 20:45 Prevención de recaidas	19:00 - 20:30 Prevención de Recaídas	
Martes	12-pasos/reuniones de grupos de autoayuda		
Miércoles	19:00 - 20:30 Sesiones educativas para familiares	19:00 - 20:30 Sesiones educativas para familiares o 19:00 - 20:30 Apoyo social	19:00 - 20:30 Apoyo social
Jueves	17-pasos/reuniones de grupos de autoayuda		
Viernes	18:00 - 18:50 Habilidades de Recuperación Temprana 19:15 - 20:45 Prevención de Recaídas	19:00 - 20:30 Prevención de Recaídas	
Sábado y Domingo	12-pasos/reuniones de grupos de autoayuda		
*1 Sesión Individual/conjunta en la semana 1			
+2 Sesión Individual/conjunta en la semana 5 ó 6 y en la semana 16			

Figura 4. Tratamiento ambulatorio intensivo Matrix para personas con contrastes por consumo de estimulantes: enfoque y protocolo

ginoso y óseo), de ahí la deformidad en silla de montar; llegando posteriormente a destruir hueso de la base del cráneo llegando a fosa media craneal, hallándose un defecto óseo y de partes blandas en la zona del clivus (2). Se adjunta un TAC craneal normal para comparar las estructuras nasales, faríngeas y de fosa craneal media.

A este paciente se le explica la potencial gravedad del consumo de esta droga y se le recetan pomadas emolientes antibióticas durante unos meses: Rhinobadenif 3 aplicaciones diarias junto con un rinocursi vitamínico y una interconsulta con Psiquiatría para el cese del consumo de cocaína quienes desde un primer momento comienzan con el protocolo para la desintoxicación del paciente.

El protocolo que el servicio de psiquiatría utiliza es llevado a cabo siempre y cuando el paciente tenga actitud para deshabituarse. Es fundamental que el paciente quiere quitarse de la droga. Sin una disposición por su parte, no hay terapia. La terapia consiste en realizar una terapia dual conjunta (tratamiento farmacológico y

psicoterapia) en el Centro de atención al drogodependiente. La psicoterapia se hace con seguimiento individual y grupal. En la terapia grupal se sigue el modelo matrix (3), el cual se diseñó inicialmente para consumidores de cocaína y hoy se extiende al tratamiento de más adicciones. A nivel farmacológico se utilizan antidepresivos como fluoxetina y estabilizadores del ánimo como oxcarbamacepina o topiramato que son los de mayor componente antiimpulsivo. A veces también se usan antipsicóticos a dosis bajas como los reguladores de ansiedad. Por otro lado el tratamiento de las intoxicaciones en el caso que sea necesario se hace con quetiapina, a veces combinada con cloracepato.

Con este caso clínico los residentes de Otorrinolaringología del hospital Santa Lucía de Cartagena queremos concienciar a la población susceptible de consumir cocaína los potenciales y devastadores efectos de esta droga para evitar iniciarla y, si el paciente la consume, evitar con este caso lo que en un futuro podría ocurrirle.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bianchi FA¹, Gerbino G², Tosco P², Tanteri G², Gatti G³, Ramieri G². Progressive midfacial bone erosion and necrosis: case report and differential diagnosis. J Craniomaxillofac Surg. 2014 Dec; 42(8):1698-703. doi: 10.1016/j.jcms.2014.06.002. Epub 2014 Jun 14.
2. Molteni M, Saibene AM, Luciano K et al. Snorting the clivus away: an extreme case of cocaine-induced midline destructive lesion. BMJ Case Rep. 2016 Oct 20; 2016.
3. Zarza González, M.J., Botella Guijarro, A., Vidal Infer, A., Ribeiro Do Couto, B., Bisetto Pons, D., Martí J. (2011). Modelo Matrix: tratamiento ambulatorio intensivo del consumo de sustancias estimulantes. Manual del terapeuta: Sesiones educativas para familiares. Versión española traducida del Center for Substance Abuse Treatment. DHHS Publication No. (SMA) 06-4154. Rockville, MD: Substance Abuse and Mental Health Services Administration, 2006.

Diabetes neonatal

AUTOR:

Pedro Nicolás González Flores

MIR 4º año de Pediatría.

Hospital Universitario Rafael Méndez. Lorca.

RESTO DE AUTORES:

**Carmen M^a González Álvarez¹ - Carmen Nicolás Gómez¹ - Ana Almansa García² -
Sonia Gómez Soler³ - Laura Baños López³**

1 Pediatra Hospital Rafael Méndez

2 Pediatra Atención Primaria Área I

3 Residente de pediatría Hospital Rafael Méndez

RESUMEN

La diabetes neonatal (DN) se define como la hiperglucemia que aparece en los primeros meses de vida, que se mantiene durante más de dos semanas y que requiere insulina para su control. Es muy poco frecuente, con una incidencia de 1/50.000 recién nacidos vivos. Es más frecuente que se presente en niños pequeños para la edad gestacional (PEG). Los síntomas característicos son: bajo peso al nacimiento, pérdida ponderal, depleción de volumen, hiperglucemia, glucosuria habitualmente sin cetonuria y, con menor frecuencia, cetoacidosis.

Presentamos el caso de un recién nacido a término con bajo peso al nacer cuyas manifestaciones clínicas y evolución durante los primeros días y meses de su vida nos llevaron al diagnóstico de diabetes neonatal transitoria.

Palabras clave: diabetes neonatal; hiperglucemia neonatal; insulino-terapia neonatal; diabetes transitoria.

ENFERMEDAD ACTUAL Y ANTECEDENTES

Se trata de un recién nacido a término, PEG que ingresa en sala de neonatología al nacer por bajo peso.

Entre los antecedentes familiares destacan unos padres jóvenes y sanos, la madre fumadora de 1 cigarrillo al día durante la gestación, siendo el resto sin interés.

Como antecedentes personales: fruto de un embarazo controlado. Con cifras tensionales, glucemias y serologías habituales dentro de la normalidad. En ecografías prenatales se detecta, en el primer trimestre, dilatación de pelvis renal derecha (diámetro AP: 7 mm) así como peso estimado $p < 10$ en semana 33 que progresa a $p < 3$ en controles posteriores. Cribado para *Streptococo agalactiae* negativo. Amniorrexis de 30 minutos, con líquido amniótico claro. Nace a las 37+6 semanas de gestación, mediante parto inducido, vaginal y eutócico. En periodo neonatal inmediato, no precisa reanimación neonatal, se otorga un Apgar de 8/10. Somatometría al nacimiento: P 1630 g ($p < 1$; -3.63SD); L 46 cm ($p 3$; -1.96SD); PC 29 cm ($p < 1$; -3.13SD) (Fig. 1). Ingresa desde el paritorio por bajo peso. Otoemisiones acústicas: no pasan en oído izquierdo. Cribado metabólico neonatal: normal.

EVOLUCIÓN DEL CASO

A su ingreso, en la exploración física destaca una somatometría en percentiles bajos, simétrico. Aspecto desnutrido con escaso panículo adiposo, adecuada hidratación y coloración. Dolicocefalia con cabalgamiento de sutura sagital. Impresión de hipertelorismo ocular, con pliegues redundantes subpalpebrales bilaterales con inclinación inferior y macroglosia, siendo el resto de exploración anodina.

Durante las primeras horas de ingreso presenta tendencia a hipotensión. Se canaliza vía periférica administrando una expansión de suero fisiológico con normalización de las cifras tensionales. En primera analítica muestra leucopenia, anemia y coagulopatía junto a una acidosis metabólica leve (lactato 7.3 mmol/L), por lo que a pesar de no tener factores de riesgo infeccioso se sospecha en primera instancia una infección connatal. Se extraen muestras para cultivos (urucultivo y hemocultivo: negativos), iniciando antibioterapia empírica (ampicilina más gentamicina) y se administra 1 mg de vitamina K intramuscular.

A partir de las 48 horas de vida se constatan cifras de glucemia elevadas (200-260 mg/dL), que inicialmente se achacaron a hiperglucemia de estrés y fluidoterapia iv,

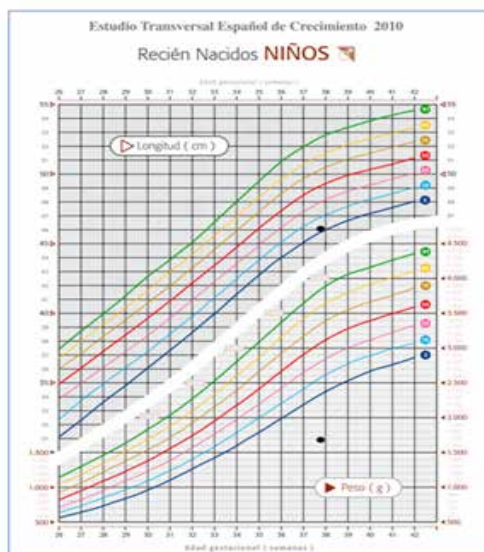


Figura 1.

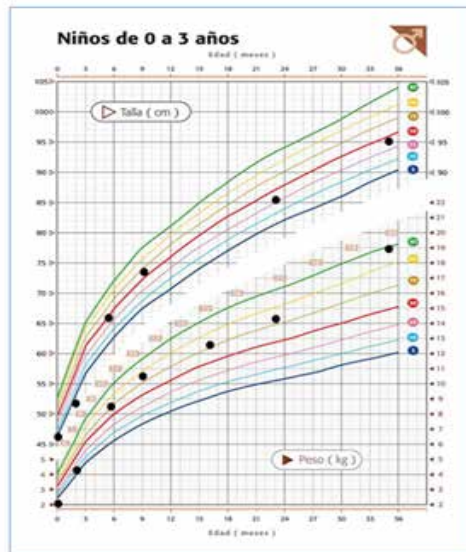


Figura 2.

pero ante la persistencia de cifras elevadas junto con mejoría del estado general del niño se planteó un diagnóstico diferencial más amplio de hiperglucemia neonatal.

En los días posteriores persistieron las hiperglucemias constantes asociándose poliuria y glucosuria con cetonuria negativa.

Rehistoriando a la familia se refirió una prima del padre que había presentado al nacimiento diabetes transitoria y que más tarde reapareció (en la adolescencia).

Ante un recién nacido PEG (con mayor afectación del peso al final de la gestación), hiperglucemia mantenida desde los primeros días de vida, cetonuria negativa y antecedentes positivos por rama paterna se sospecho una diabetes neonatal.

Se realizó estudio por CIR y PEG con: serologías (CMV, toxoplasma, rubeola y VHS): negativas; PCR de CMV en orina: negativa; ecografía transfontanelar: normal; ecografía abdominal: hidronefrosis grado II derecha (resuelta en controles posteriores), páncreas no valorable por interposición de gas; cariotipo: 46 XY. Estudio oftalmológico: normal. Estudio por anemia: normal.

Con la sospecha clínica de diabetes neonatal, al sexto día de vida se inició insulino-terapia iv continua, con insulina regular, precisando dosis variables entre 0.04–0.1 UI/Kg/hora. A partir de 11º día de vida se cambió a pauta de insulina subcutánea (SC) con detemir cada 12 horas más administraciones puntuales de insulina de acción ultra rápida SC. Tras constatar hiperglucemias nocturnas se pasó a administrar detemir cada 8 horas, con mejoría del control.

Evolución posterior del paciente

Se pudo dar el alta al domicilio a los 44 días de vida, tras conseguir un aceptable control de la glucemia y un manejo adecuado por parte de los padres. Tratamiento al alta: detemir SC cada 8 horas (0.4 UI/Kg/día) más análogo de rápida SC, si precisa.

En sus revisiones en consultas externas se finalizó el estudio orientado a DN con los siguientes resultados:

- Péptido C: < 0.1 ng/mL (VN 0.78-1.89).
- Insulina basal: 0.2 microU/mL (VN 5.06 +/- 1.75).
- HLA-diabetes: DRB1*03*07. (DR3). RR 2.5-5.
- HLA-DQB1*02:01.*02:02 (DQ2).
- HLA-DQA 02:01.*05:01.
- Ac. anti-GAD, anti-insulina, anti-IA2: negativos.
- Estudio genético de DN: duplicación de la banda 6q24 del alelo paterno (la misma alteración se encontró en el ADN paterno).

Presentó un descenso progresivo de las necesidades de insulina hasta la suspensión definitiva a los 5 meses de vida. Tras 3 años de seguimiento ha presentado una adecuada ganancia ponderoestatural (Fig.2). Y un adecuado desarrollo psicomotor. No ha precisado ingresos posteriores por causa de la diabetes ni por otros problemas.

DISCUSIÓN

Se define hiperglucemia como una glucemia mayor de 125 mg/dL en ayunas, pero en recién nacidos hospitalizados con frecuencia se observan esos valores y superiores durante la infusión iv de glucosa, especialmente en recién nacidos prematuros, niños que presentan estrés por diversas etiologías (infecciones, ventilación mecánica...), y no suelen requerir intervención. El tratamiento con insulina está indicado con niveles de glucemia por encima de 200 mg/dL¹.

En la patogénia de la hiperglucemia a esta edad aparecen varios mecanismos como una falta de adaptación a la administración de glucosa iv (por no disminución de la producción endógena), respuesta insulínica inapropiada y no aumento de la absorción periférica. Entre las causas más frecuentes de hiperglucemia neonatal encontramos infusión de suero glucosado elevada, sepsis, empleo de fármacos (glucocorticoides, fenitoina, metilxantinas, catecolaminas...) y prematuridad. Siendo la DN una causa infrecuente de hiperglucemia.

La DN se define como la existencia de hiperglucemia persistente, que aparece en los primeros meses de la vida, se mantiene al menos durante dos semanas y requiere

insulinoterapia para su control. En sentido estricto el periodo neonatal comprende las primeras 4 semanas de vida, pero el descubrimiento de nuevos subtipos de diabetes neonatal ha propiciado que la edad límite para considerar una posible causa monogénica se haya ido ampliando sucesivamente, incluso hasta el primer año de vida. Este hecho hace que se haya sugerido el término de “diabetes monogénica del lactante” como más apropiado, que diabetes neonatal, pero aquel término aún no ha sido muy extensamente aceptado. Tiene una incidencia aproximada de 1/50.000 recién nacidos vivos/año. Actualmente se conocen alteraciones en más de 40 genes distintos que pueden producir el fenotipo de DN². Genes que codifican para proteínas que tienen un papel crítico en la función de las células beta del páncreas.

En la mayoría de los casos descritos no se encuentra relación con alteraciones autoinmunes, como en nuestro caso, que no se documentó positividad para ningún anticuerpo relacionado con diabetes.

La DN puede ser transitoria o permanente, siendo difícil en el momento del diagnóstico inicial, distinguir entre ambas formas de evolución, ya que las características clínicas e incluso los genes se solapan entre sí.

La forma transitoria representa entre el 50-60 % de casos de DN, con más frecuencia son niños PEG debido a un CIR, se realiza un diagnóstico más temprano, no suelen llegar a cetoacidosis y los requerimientos iniciales de insulina son menores. Lo que la caracteriza es que remite en los primeros años de la vida, aunque algunos pacientes presentan una recidiva posterior (50 %) sobre todo en la pubertad, durante el embarazo (en este caso con una importante insulinoresistencia) o ante enfermedades intercurrentes. Este aspecto, el de la remisión, es controvertido ya que se postula que existe un defecto permanente de las células beta con expresión variable durante el crecimiento y el desarrollo, junto con una combinación de secreción insulínica deficiente y una resistencia a su acción periférica. El 70 % de los casos con evolución transitoria se deben a alteraciones genéticas y epigenéticas en la región cromosómica 6q24 (TND-6q24). De esta región del ADN, normalmente sólo se expresa el alelo paterno (fenómeno de *imprinting* materno). En caso de alteración en esta región, la DN se asocia a tres tipos de trastorno genético: isodisomía paterna, duplicación paterna o pérdida de metilación materna.

En cuanto a la forma permanente de DN, aparece hasta en el 50 % de los casos. Por lo general su diagnóstico es más tardío, y se asocia con menor frecuencia a CIR. Hasta en el 50 % de los casos se debe a mutaciones en los genes codificantes para los canales de potasio sensibles al ATP. Además en muy raros casos puede deberse a agenesia o hipoplasia pancreática, ausencia de células beta o déficit completo de glucocinasa.

Hay descritos en la literatura varios síndromes que asocian diabetes neonatal, por ejemplo Síndrome de Wolcott-Rallinson, Síndrome IPEX, alteraciones en el gen que

codifica para el receptor de insulina INSR (insulinorresistencia; Leprechaunismo; Síndrome de Rabson-Mendenhall).

Así mismo, se han descrito otras asociaciones de alteraciones clínicas (algunas con diagnóstico genético conocido), como por ejemplo: mutaciones en el gen HNF1B (diabetes AD, quistes renales y anomalías genitales), mutaciones en gen GLIS3 (diabetes, hipotiroidismo, glaucoma, quistes renales y fibrosis hepática), anemia megaloblástica sensible a tiamina (asocia diabetes, sordera neurosensoria, +/- cardiopatía congénita, atrofia óptica, degeneración retiniana y ACV). Este último diagnóstico se contempló en nuestro caso ante los hallazgos de otoemisiones negativas y anemia, descartado posteriormente.

La insulino terapia en la DN mejora la tolerancia a la glucosa y promueve el crecimiento. Los objetivos del tratamiento que nos debemos fijar son mantener unos niveles estables de glucosa y evitar la hipoglucemia. El principal problema que se suele encontrar está relacionado con las características inherentes de los pacientes (recién nacidos o lactantes pequeños) que realizan mayor número de ingestas, con gran riqueza de hidratos de carbono y además presentan una sensibilidad elevada a la insulina. En cuanto al manejo no hay un consenso de pauta de insulina, existiendo en la literatura publicadas varias opciones: análogos de acción rápida (6-7 dosis/día); análogo de insulina rápida más NPH nocturna; NPH exclusivamente; insulina regular más NPH; detemir o glargina más insulina rápida; infusión subcutánea continua de insulina; o sulfonilureas (en DN con mutación en genes que codifican para canales de potasio).

En nuestro caso nos decantamos por inicio de infusión iv continua de insulina regular por brindar, a nuestro juicio, un manejo, control y cálculo de la dosis diaria necesaria más fácil de aplicar en el contexto de la estabilización del paciente durante los primeros días. Y cambio a los 11 días de vida a pauta de detemir SC cada 8-12 horas más bolus correctores (en caso de glucemias muy altas, >300 mg/dL), consiguiendo con esto un control adecuado. Es probable que en un futuro se disponga de mayor acceso a bombas de insulina que cambien el panorama del manejo de estos pacientes³.

CONCLUSIONES

La hiperglucemia es muy frecuente en recién nacidos hospitalizados, especialmente en preterminos. La tendencia general es a considerar hiperglucemia en estos niños si presentan cifras superiores a 200 mg/dL, siendo lo más frecuente que se presente a causa de condiciones clínicas asociadas. La diabetes neonatal es muy infrecuente, pero se debe sospechar ante cifras elevadas de glucemia de forma mantenida y que preci-

san insulino terapia para su control. Ante la falta de consenso y la variabilidad clínica existen diversas pautas de insulino terapia que se pueden aplicar, por lo que se debe individualizar en cada paciente.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Neonatal hyperglycemia. See Wai Chan, MD, MPH.
2. Pérez de Nanclares. G, Lapunzina. P. Enfermedades de impronta. Guías de buena práctica clínica. Artículo de Internet. Disponible en: <https://www.orpha.net/.../DiabetesMellitusNeonatalTransitoria>
3. Insulin pump therapy in transient neonatal diabetes mellitus. Joong Heum Park, et al. Annals of pediatric endocrinology and metabolism. 2013

Lesiones autoinfrinjidas en miembro inferior derecho

AUTORA:

Laura Monteagudo González

Residente de 4º año de Medicina Familiar y comunitaria. Centro de Salud Murcia-Infante.

RESTO DE AUTORES:

Juan Manuel Prieto Sánchez - Inés Martínez Carmona

Méicos Adjuntos MFyC. Centro de Salud Murcia-Infante

RESUMEN

La epilepsia es un grupo de condiciones heterogéneas, que incluyen convulsiones recurrentes como un componente esencial. Un síndrome epiléptico es una constelación de síntomas, incluyendo convulsiones, signos y síntomas que tienden a ocurrir juntos y definir un fenotipo. La Clasificación Internacional de los síndromes epilépticos y epilepsias, publicado en 1989, organiza estos en epilepsias parciales y generalizadas, así como epilepsia idiopática frente a sintomática. Las epilepsias parciales también se denominan epilepsias focales o relacionadas con la localización.

La mayor parte de las epilepsias parciales son ya sintomáticas (es decir, la causa es conocida) o criptogénicas, lo que significa que hay una causa estructural focal presunta que no puede ser identificada históricamente o con técnicas de imagen. Así, las epilepsias idiopáticas parciales se refieren a un grupo de síndromes que suelen estar presentes en la infancia, generalmente benignos, y con origen genético.

Las epilepsias sintomáticas relacionadas con la localización son, por definición, el resultado de una anormalidad cerebral focal, aunque esto no siempre se puede identificar. Estos casos representan la típica epilepsia "edad adulta", aunque estos son comunes en la infancia también. Esclerosis temporal mesial es la causa identificada más de epilepsia parcial sintomática.

A continuación se discute sobre el caso de un niño de 11 años, que los padres traen a consulta de Atención Primaria por historia de autolesiones en MID, de tiempo de evolución, autoinfrinjidas por la noche. Siendo imprescindible descartar, de inicio, los malos tratos, se debe hacer el diagnóstico diferencial de los síntomas y signos que el paciente presenta.

HISTORIA CLÍNICA

Motivo de consulta: varón de 12 años, traído por sus padres, pacientes de nuestro cupo del centro de salud, por equimosis y hematomas anteroexternos en miembro inferior derecho, autoinfrinjidas para el cese de movimientos involuntarios.

Antecedentes personales/familiares: sin interés.

Enfermedad actual: paciente con lesiones equimóticas en MID. Producidas por él mismo, por movimientos involuntarios, clónicos, del MID. Mientras duerme, incluso le despiertan. Raras por el día. Se calman cuando se golpea el miembro en movimiento. Duran segundos-minutos. No déficit secundario, sin situación postictal. Además, ha cambiado el carácter, haciéndose más introvertido y dejando de jugar con niños. El padre reconoce que los presenta desde los 5 años, sin estudiárselos en su país (Bolivia).

Diagnostico de sospecha: malos tratos vs movimientos involuntarios con lesiones autoinfrinjidas.

Exploración física: desarrollo físico normal para su edad, CyO, sin evidencia de deterioro psíquico. BEG, NH, NC, BN. CyC: exploración anodina. ACP: rítmico sin soplos. MVC sin ruidos sobreañadidos. ABDOMEN: Blando, depresible, no doloroso a la palpación. No masas ni visceromegalias. MMSS: sin lesiones dermatológicas ni otros hallazgos patológicos. MMII: sin edemas, equimosis y hematomas en reabsorción en cara anteroexterna del MID: Pulsos distales simétricos y conservados. Exploración neurológica: Glasgow 15. PINR. Campimetría normal. ROM adecuados. Pares craneales centrados y simétricos. ROT conservados y simétricos. RCP flexor bilateral. Pruebas cerebelosas normales. Fuerza y sensibilidad conservadas.

Cuando se sospecha *malos tratos* es imprescindible una anamnesis exhaustiva y revisión de sus antecedentes médicos. El paciente no tenía consultas previas por lesiones o por múltiples caídas accidentales. Además, se interrogó al niño y al padre sobre las lesiones actuales, con el fin de encontrar respuestas dubitativas o contradictorias e incoherencia en la explicación de la historia.

Descartándose esta sospecha diagnóstica y aceptando la historia de *movimientos involuntarios*, motivo de consulta,

¿Cuáles serían las sospechas diagnósticas?

Movimientos involuntarios focales en MMII derecho, por causadas por epilepsia, trastornos paroxísticos no epilépticos, trastornos metabólicos, crisis febriles y alteraciones del SNC (infecciones, TCE, neoplasias, isquemia, neurodegeneración).

¿Qué actuaciones haríamos ahora?

Profunda anamnesis sobre causas, factores de riesgo, factores desencadenantes. Y pruebas complementarias; de inicio una analítica completa, un video-EEG y una RNM.

- *Analítica* (para descartar signos de infección y trastornos metabólicos): Glucosa 91 creatinina 0.57 FSH 2.60 LH 1.39 Prolactina 12 TSH 1.68 Testosterona 2.78 Ura- to 4.4 Fosfatasa alcalina 363 GOT 30 GPT 18 Colesterol 118 TG 78 Na 140 K 4.1 Ca 9.6 Vit B12 y folatos normales, Fe 116 Ferritina 32. Hemograma y orina normales.
- *Video EEG*: En vigilia actividad bioeléctrica cerebral anormal: En una ocasión y durante la posthipernea se registra una descarga sobre la región frontal del hemisferio izquierdo de punta seguida de onda lenta, sin correlato clínico en el video. Actividad de fondo: Signos de labilidad a la hipernea, normal para la edad cronológica del niño.
- *RNM cerebral* (para descartar anomalía estructural subyacente, ya que es la mejor prueba de neuroimagen para detección de lesiones asociadas a epilepsia): No encontramos signos de hallazgos patológicos, como atrofia de estructuras, signos de inflamación o infección, lesión ocupante de espacio, malformación arteriovenosa.

Diagnóstico diferencial:

1. *Trastornos metabólicos*: Deberíamos encontrar alteraciones analíticas como hipoglucemia, hiperamonemia, alteraciones acido-base, alteración de función hepática, anemia, leucopenia o plaquetopenia. Tampoco hay característica clínicas típicas gastrointestinales como vómitos, diarrea, organomegalias, ictericia, etc. o neurológicas como letargia-coma, retraso en el desarrollo.
2. *Trastornos paroxísticos no epilépticos*
 - *Migraña*: cefalea, historia familiar, antes o después de crisis epilépticas.
 - *Vértigos*: Sería difícil diferenciar en convulsiones de niños muy pequeños que no se pueden explicar bien.
 - *Ausencias no epilépticas*: Desconexión del medio. No alteraciones de EEG.
 - *Síncope*: pérdida de consciencia precedida de palidez, visión borrosa, mareo.
 - *Psicógenos*: episodio prolongado, motor generalizado, cierran los ojos y desisten a la apertura.
 - *Trastornos del sueño*: duran unos 30 minutos, no estereotipados, menos de 3 veces al mes, en etapas 3 y 4 y en 1º mitad del sueño, rítmicos y pueden

ser dirigidos para detenerlos, sonambulismo (similares a una fase postictal), terrores (excitación, movimientos faciales, hablan, taquicardia... siguen durmiendo cuando cesa).

- *Trastornos del movimiento*: tics (suprimidos temporalmente y durante el sueño), estereotipias (suprimidas conscientemente y disminuyen si se distraen), distonías (cesan durante el sueño, aumentan con las acciones/movimiento), corea y balismo (secuencia aleatoria), temblor (rítmicos hacia atrás-delante), mioclonías (menos rítmicos y erráticos que las convulsiones).
- 3. *Crisis febriles*: niños con fiebre, en el contexto de infección o tras inmunización, sin embargo, las convulsiones se producen sin infección o inflamación SNC, ni epilepsia. Ocurren en el 2-4% de los niños < 5 años. Tiene factores genéticos y familiares. Tras una primera crisis, aumenta las convulsiones febriles recurrentes y la epilepsia ocurre algo más frecuentemente en ellos. No se tratan pues el riesgo efectos secundarios es mayor que beneficios
- 4. *Alteraciones del SNC*: encontraríamos una RNM patológica como LOS, abscesos, neurocisticercosis, signos de atrofia, AIT, etc. Tampoco hay historia de meningitis pasada o signos clínicos de infección, tampoco síntomas o signos de encefalitis por VHS.
- 5. *Epilepsia*. Se clasifica según el tipo de convulsiones, en:
 - Convulsiones parciales: simples, complejas, parciales secundariamente generalizadas.
 - Convulsiones primariamente generalizadas: de ausencia (petit mal), tónico-clónicas, tónicas, atónicas, mioclónicas.
 - Síndromes epilépticos primarios: epilepsia mioclónica juvenil, Sd Landau-kleffner, Sd Landau-kleffner, Sd Lennox-gestau, Sd epilepsia del lóbulo temporal mesial.

Las **convulsiones parciales** son aquellas en las que, en general, los primeros cambios clínicos y electrográfico indican la activación inicial de un sistema de neuronas limitado a una parte de un hemisferio.

- **Simple**: no hay alteración del nivel de consciencia. Si es motora, indica una alteración de la región frontal; si es sensitiva, región parietal; si hay síntomas visuales, occipital. Si son psíquicos, temporal. De distribución Jacksoniana, a veces. Parálisis de Todd, algunos pacientes. Epilepsia parcial continua: si dura horas o días. EEG: frecuencia de 2-3 Hz
- **Parciales secundariamente generalizadas**: Se propagan hasta abarcar todo el hemisferio y son difíciles de distinguir de las primariamente generalizadas.
- **Complejas**: Sí hay alteración de la consciencia (minutos), aura (epigástrica), automatismos y confusión postictal. El foco temporal 60%, medial es el más frecuente.

Siendo también común un foco inferior frontal. EEG interictal suele ser normal, sin embargo, a veces encontramos pequeñas descargas puntas/ondas agudas.

Las **convulsiones generalizadas** son aquellas en las que los primeros cambios clínicos indican la participación inicial de ambos hemisferios. La conciencia puede debilitarse y ser la manifestación inicial de manifestaciones motoras bilaterales. Los patrones ECG ictales son bilaterales desde el inicio, y reflejan la descarga neuronal muy extendida en ambos hemisferios. Pueden ser convulsivas o no convulsivas, dependiendo de la presencia de movimientos significativos.

Los pacientes con crisis no convulsivas, como ausencias, pueden tener movimientos de baja amplitud mioclónicas así como la participación tónico suave de las extremidades y el tronco y simples automatismos motores, similares a las observadas en las crisis parciales complejas.

JUICIO CLÍNICO

Tras descartar el resto de causas, junto con la clínica, el EEG y la RNM, la posibilidad diagnóstica más acertada es: **epilepsia parcial simple**.

Se considera epilepsia con 2 o más convulsiones. Los síntomas de la epilepsia parcial simple pueden ser motores, sensitivos, autonómicos o psíquicos; siendo la región frontal y temporal las más frecuentemente afectadas. No hay alteración de la conciencia. Los movimientos son clónicos, pero a veces tónicos y por contigüidad cerebral se afecta la expresión facial. El EEG presenta frecuencias 2-3 Hz. Y destacan tres características principales: distribución Jacksoniana, parálisis de Todd y Epilepsia parcial continua, resistente a fármacos.

Para el tratamiento se pautó ácido valproico 500 mg/24h, subiendo progresivamente hasta diana de 25 mg por kg. Además, se interconsulta a neurología: que cambian el tratamiento a Oxcarbacepina 300 mg

A los meses, mantiene pocas crisis sintomáticas nocturnas, que él no siente y ceden espontáneamente en segundos. Ha crecido ostensiblemente, está más alegre e integrado con el entorno.

COMENTARIO FINAL

Decir que la epilepsia es un diagnóstico clínico ($2 \leq$ convulsiones no provocadas). Siendo muy importante, si el episodio es convulsión o fenómeno paroxístico, buscar la causa, factores de riesgo y desencadenantes.

Destacar, la importancia del MFyC en el diagnóstico precoz e instauración del tratamiento para el correcto desarrollo biopsicosocial del niño.

BIBLIOGRAFÍA

1. Lowestein D.h, Convulsiones y epilepsia. En Harrison. Principios de medicina interna. Volumen II. 17ª Ed. México, D.F: McGraw-Hill interamericana Editores, S.A. 2009. P. 2498-2513.
2. Angus Wilfong, MD, Epilepsy syndromes in children, Douglas R Nordli, Jr, MD, creation may 13, 2013 (revision Jul 2013) http://www.uptodate.com/contents/epilepsy-syndromes-in-children?detectedLanguage=es&source=search_result&translation=epilepsy+in+children&search=epilepsia+en+ni%C3%B1os&selectedTitle=4~150&provider=google
3. Selim R Benbadis, MD Benign partial epilepsies of childhood. Douglas R Nordli, Jr, MD mar 15, 2013, (Julio 2013, agosto 2013) http://www.uptodate.com/contents/benign-partial-epilepsies-of-childhood?detectedLanguage=es&source=search_result&translation=epilepsy+in+children&search=epilepsia+en+ni%C3%B1os&selectedTitle=7~150&provider=google
4. Cindy cristiana , MD, Maltrato infantil: Evaluación y diagnóstico de traumatismo craneoencefálico por maltrato en bebés y niños. James F Wiley , II, MD , MPH, actualizado junio 03, 2013 (revisión sept 2013). <http://www.uptodate.com>

70

Anestesia pediátrica en África: papel de los bloqueos nerviosos periféricos

AUTORA:

Catalina Cayuela Fuentes

MIR de cuarto año del Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

Victoria Martínez Muñoz - Aida Blaya Solana - María Teresa Yepes García

María Espinosa Aguilar - José Antonio Tortosa Serrano

RESUMEN

Las limitaciones materiales a las que nos enfrentamos en ciertas áreas geográficas nos determinan nuestra actitud terapéutica (1). En nuestro caso presentamos una cirugía de reparación vascular infantil realizada en el Hospital de Thiadiaye (Senegal) durante un proyecto sanitario con la ONG Cirugía Solidaria donde se empleó únicamente anestesia locorregional para el mantenimiento anestésico de nuestro paciente.

El uso de anestesia regional en población pediátrica ha aumentado hasta convertirse en estándar de manejo, debido al efectivo control del dolor, mejor perfil de seguridad de anestésicos locales y a la implementación del ultrasonido.

Palabras clave: anestesia pediátrica, bloqueo axilar, África, anestesia locorregional, ultrasonografía.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un lactante mayor de 24 meses de edad y 10 kg de peso con una malformación a nivel de arteria radial izquierda que compromete parte de la vascularización distal de la mano del miembro afecto así como un potencial riesgo de sangrado secundario a su rotura. Nuestro caso clínico es de dificultad añadida puesto que nos encontramos en un hospital senegalés durante un periodo de cooperación humanitaria. En estas situaciones la falta de recursos limita fundamentalmente la planificación quirúrgica y anestésica donde se intenta preservar en todo momento la seguridad de nuestro paciente.

MATERIAL Y MÉTODOS

Para la cirugía de reparación vascular optamos por realizar una anestesia loco-regional con abordaje a nivel de plexo braquial dirigido por imagen, ya que disponíamos de ecógrafo aportado por la ONG. Esta técnica consiste en administración de anestésico local alrededor de nervios terminales del plexo braquial en la región axilar (mediano, musculocutáneo, radial y cubital) mediante su visualización directa con ecografía (Figura 1). Esto nos permite un bloqueo tanto motor como sensitivo de dichas estructuras. Utilizamos 10 ml de Bupivacaína 0.25 % con epinefrina (intentando no rebasar dosis tóxicas) para la infiltración perineural. Empleamos una monitorización básica con auscultación continua precordial y pulsioximetría (Figura 2). La oxigenación fue mantenida con mascarilla facial y flujo de oxígeno a 4lpm de manera intermitente. La duración de la cirugía total

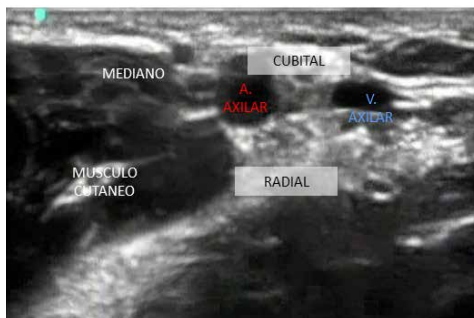


Figura 1. A la derecha visión ecográfica de las estructuras en el hueso axilar, la arteria axilar se sitúa central y los nervios se disponen alrededor. A la izquierda técnica de punción en el espacio anatómico correspondiente.



Figura 2. Cifras de saturación evidenciadas mediante pulsioximetría y frecuencia cardíaca, dentro de rango de valores normales.

fue de 200 minutos, en donde mantuvimos a nuestro paciente en todo momento en ventilación espontánea con buena mecánica y saturación con parámetros hemodinámicos en rango normales (Figura 3). Durante las últimas horas el paciente precisó de pequeños bolos de ketamina (10 mg en total) y propofol intravenoso (50mg en total). Mantuvimos una fluidoterapia continua con soluciones balanceadas y glucosa al 10 % (2 ml/kg/h). Durante el acto quirúrgico se evidenció un sangrado sin repercusiones hemodinámicas realizándose exitosamente la ligadura de la malformación (Figura 4).

DISCUSIÓN

En anestesia pediátrica las técnicas regionales son uno de los pilares fundamentales de la analgesia intra y postoperatoria. En nuestro medio, en población pediátrica, se suelen utilizar principalmente asociadas a anestesia general (2). Al



Figura 3. Paciente durante la intervención en ventilación espontánea.

igual que en el adulto las piezas clave para conseguir el éxito de un bloqueo anestésico regional es asegurar la distribución óptima alrededor de las estructuras nerviosas. La técnica ecográfica de alta frecuencia permite hoy día no sólo localizar las mismas sino controlar la adecuada dispersión del anestésico local alrededor del nervio y además disminuir las complicaciones asociadas tales como la punción vascular o pleural inadvertida (3, 4, 5).

En nuestro caso el manejo de la técnica nos permitió realizar la cirugía de manera exitosa en un medio desprovisto de los materiales necesarios habitualmente.



Figura 4. Reparación de la malformación vascular.

CONCLUSIONES

El renovado interés de la anestesia regional pediátrica se debe al gran abanico de posibilidades que ofrece el uso del ultrasonido. Aunque sí que es cierto que la realización de bloqueos en niños anestesiados o sedados es más segura que en pacientes despiertos, pueden ser de utilidad en aquellos casos con falta de medios y siempre realizando una valoración de riesgo-beneficio de nuestro paciente.

La realización de un acto anestésico y quirúrgico en un entorno desprovisto de medios supone un reto importante para el equipo de especialistas implicados.

BIBLIOGRAFÍA

1. Yvette B. Kabré, MD,* Idriss S.S. Traoré, MD,† Flavien A.R. Kaboré, MD,† Bertille Ki, MD,* Alain I. Traoré, MD,‡ Issou Ouédraogo, MD,* Emile Bandré, MD,* Albert Wandaogo, MD,* and Nazinigouba Ouédraogo, MD†. Anesthesia for Ambulatory Pediatric Surgery in Sub-Saharan Africa: A Pilot Study in Burk Ecoffey, C., Lacroix, F., Giaufre, E., Orliaguet, G., & Courrèges, P. (2010).
2. Epidemiology and morbidity of regional anesthesia in children: a follow-up one-year prospective survey of the French-Language Society of Paediatric Anaesthesiologists (ADARPEF). *Pediatric Anesthesia*, 20(12), 1061-1069. in Faso. [Anesth Analg](#). 2017 Feb;124(2):623-626. doi: 10.1213/ANE.0000000000001780.
3. Joon-Ho Lee, Young-Rok Kim, Ho-Kyung Yu an. Ultrasound-guided interscalene brachial plexus block in a pediatric patient with acute hepatitis. *Korean J Anesthesiol*. 2012;62(6):568-570.
4. Rubin K, Sullivan D, Sadhasivam S. Are peripheral and neuraxial blocks with ultrasound guidance more effective and safe in children? *Paediatr Anaesth*. 2009;19:92-6.
5. Bosenberg A. Benefits of regional anesthesia in children. *Pediatr Anesth*. 2012;22:10-8.

Insuficiencia respiratoria aguda en paciente con patología neuromuscular. Viejos y nuevos dispositivos para soporte respiratorio

AUTOR:

Diego Omar Torres Serrato

Residente Medicina Intensiva. Hospital Morales Meseguer. Murcia.

RESTO DE AUTORES:

Ana Burruezo López - Fernando Soto Solano

Pablo S, Bayoumi Delis - Ángel Agamez Luengas

RESUMEN

Varón de 36 años con patología neuromuscular congénita y escoliosis secundaria ingresado con diagnóstico de insuficiencia respiratoria aguda. El paciente tras cuadro febril catarral, comienza con disnea presentando atelectasia completa pulmonar que, pese a fibrobroncoscopia, motivó intubación endotraqueal. El paciente requirió soporte con ventilación mecánica invasiva 12 días. Extubado con apoyo de ventilación no invasiva con presión positiva, desarrolla insuficiencia respiratoria hipoxémica con abundantes secreciones respiratorias, que precisó terapia secuencial con diferentes dispositivos: ventilación no invasiva con presión positiva mediante mascarilla oronasal, y nasal, ventilación no invasiva con presión negativa (coraza torácica), sistema de alto flujo de oxígeno con humidificación activa y terapia oscilatoria de alta frecuencia, evitándose reintubación y pudiendo ser dado de alta domiciliaria. El interés del caso radica en el conocimiento de las diferentes posibilidades de soporte ventilatorio para patologías de difícil manejo, al imbricarse alteraciones del parénquima pulmonar y problemas derivados de la caja torácica.

Palabras clave: miopatía Congénita, insuficiencia respiratoria aguda, ventilación no invasiva, sistema de alto flujo de oxígeno.

INTRODUCCIÓN

La insuficiencia respiratoria aguda (IRA) se define como aquel síndrome en el cual se produce una incapacidad, por parte del sistema respiratorio, para la obtención de un intercambio gaseoso adecuado que satisfaga los requerimientos metabólicos del individuo (1). De forma clásica, la IRA es establecida cuando una gasometría arterial, respirando aire ambiente y a nivel del mar, en reposo y vigilia, presenta hipoxémia (PaO_2 menor de 60 mmHg) y/o hipercápnia (PaCO_2 mayor de 45 mmHg) (2).

El origen de la insuficiencia respiratoria puede ser unifactorial, o por una combinación de diferentes procesos, como bajo contenido de oxígeno en el ambiente, depresión respiratoria de causa neurológica central, debilidad muscular, alteración de la caja torácica, patología del parénquima pulmonar o de las vías respiratorias.

La estrategia de manejo debe dirigirse a revertir el desencadenante del cuadro de insuficiencia respiratoria y asegurar un adecuado intercambio gaseoso mediante asistencia respiratoria. Durante años, las modalidades terapéuticas eran escasas, limitándose al uso de oxigenoterapia simple o ventilación mecánica a través de intubación endotraqueal. Sin embargo, recientemente, se han ido añadiendo diversos dispositivos, ventilación mecánica no invasiva (VNI) con presión positiva con diferentes modalidades de interfaz, ventilación no invasiva con presión negativa (dispositivos derivados del antiguo pulmón de acero) (3), la aplicación de sistemas de alto flujo de oxígeno y humidificación activa (4), y la terapia facilitadora de expectoración de secreciones en pacientes con debilidad muscular (5). Estos dispositivos, se pueden utilizar individualmente pero en otros casos pueden utilizarse de forma secuencial, según el estado clínico del paciente, lo que evitaría las complicaciones derivadas de los mismos y facilitaría una mejor tolerancia del paciente.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de un varón de 36 años con antecedentes de Miopatía Central-Core congénita, lo que ha condicionado escoliosis invalidante y varias intervenciones ortopédicas correctoras. Pese a que se moviliza en silla de ruedas, es independiente para todas las actividades de la vida diaria. Previo al ingreso, no toma ningún tratamiento crónico y no ha presentado descompensaciones. Presenta clínica de una semana de artromialgias, fiebre de hasta 38 °C y disnea progresiva sin otros síntomas, motivo por el que consulta en el servicio de Urgencias del Hospital Morales Meseguer. En la exploración inicial la situación respiratoria es estable con adecuada saturación pulsátil de oxígeno con oxigenoterapia a bajo flujo, realizándose una radiografía de tórax (fi-



Figura 1. Evolución radiográfica (A: ingreso hospital. B: ingreso UCI. C: previa al alta.

gura 1A), angiografía pulmonar mediante tomografía computarizada y una ecografía cardiaca. Ingresó en planta con el diagnóstico de infección respiratoria e insuficiencia respiratoria, con antibioterapia. El paciente permanece afebril, estable hemodinámicamente, pero con disnea a mínimos esfuerzos y taquipnea. Al 5º día de estancia presentó en control radiológico opacidad de todo el pulmón izquierdo (figura 1B), descartándose derrame pleural mediante ecografía torácica, y ante la sospecha de atelectasia, se decide realización de fibrobroncoscopia bajo sedación superficial y con soporte ventilatorio no invasivo (modo BiPAP) en la Unidad de Cuidados Intensivos. En la exploración se objetiva gran molde de moco desde bronquio principal izquierdo pudiendo ser aspirado parcialmente ya que debe interrumpir la técnica por desaturación severa, a pesar de soporte con VNI, mejorando con incremento de la fracción inspirada de oxígeno y aumento de presiones inspiratorias y espiratorias. Pese a ello, el paciente empeora respiratoriamente con elevación de los niveles de PaCO₂ pese a VNI, presentando trabajo respiratorio excesivo teniendo que ser intubado vía endotraqueal y conectado a ventilación mecánica invasiva a las pocas horas de estancia en la unidad. Tras la sedación, precisó soporte vasopresor a bajas dosis (noradrenalina hasta 0.2 microgramos/kilo/minuto) que se puede suspender de forma progresiva a las 72 horas, manteniéndose estable hemodinámicamente con función renal conservada. Durante las primeras 48 horas de estancia en UCI, presentó fiebre de bajo grado ajustando tratamiento antibiótico previo, (suspendiéndose Ceftriaxona e iniciándose Piperacilina-Tazobactam y Levofloxacino), junto con broncodilatadores y esteroides, permaneciendo afebril el resto de estancia, con cultivos microbiológicos repetidos negativos. Inicialmente presentaba leucocitosis hasta de 24.000 leucocitos/mm³ con neutrofilia, trombocitosis y alteración de la coagulación. Los niveles de procalcitonina fueron negativos en varias determinaciones seriadas.

La evolución desde el punto de vista respiratorio fue tórpida por elevadas demandas de oxigenación y ventilación, que llevaron a la necesidad de sedación profunda



Figura 2. Dispositivos utilizados en el paciente (A: VNI Presión positiva. B: VNI Presión negativa. C: terapia oscilatoria alta frecuencia. D: sistema alto flujo y humidificación activa).

con midazolam y propofol y diferentes estrategias ventilatorias, que incluyeron niveles elevados de presión espiratoria y de la fracción espiratoria de oxígeno. La radiografía de tórax realizada diariamente presentaba condensaciones pulmonares bilaterales, atelectasias bilaterales cambiantes, de predominio izquierdo, y mínimo derrame pleural.

Tras la estabilización respiratoria, se inició el proceso de desconexión de la ventilación mecánica, pudiendo ser extubado el 12º día de estancia en UCI, y dadas las características del paciente (patología muscular previa, retención de CO₂, debilidad muscular adquirida en UCI, cifoescoliosis, dificultad de manejo de secreciones respiratorias), se decidió iniciar inmediatamente tras la extubación VNI profiláctica mediante mascarilla oronasal para intentar prevenir la aparición de IRA postextubación. Por la complejidad del paciente se decidió una terapia que contemplara diversos dispositivos de ayuda o soporte respiratorio. Los primeros 4 días tras extubación requirió soporte ventilatorio continuo, alternando VNI con presión positiva (figura 2A), en modo BiPAP (IPAP: y EPAP:) con mascarilla inicialmente oronasal, después total face y posteriormente nasal, con VNI con presión negativa (figura 2B) mediante un dispositivo de coraza (presión negativa:). Igualmente, el paciente, ante la dificultad de expectoración recibió terapia respiratoria vibratoria (figura 2C), mediante un dispositivo de estimulación torácica mediante oscilaciones de alta frecuencia (sistema VEST).

Durante la mañana y tarde, la VNI con presión positiva y negativa se alternaba cada 4 horas, y el sistema VEST se programaba cada 6 horas durante la VNI a presión positiva. Durante la noche, el paciente recibía únicamente VNI a presión positiva. La situación respiratoria mostró inestabilidad clínica, desarrollando el paciente IRA postextubación grave durante las primeras 48 horas tras la retirada del tubo endotraqueal, que motivó modificaciones en las presiones utilizadas en los parámetros ventilatorios de los ventiladores utilizados. Al 5º día con el mismo esquema de alternancia de terapias, se comenzó espaciar la terapia con VNI, añadiéndose periodos de ventilación espontánea con sistema de alto flujo de oxígeno y humidificación activa mediante cánula nasal (figura 2D), hasta que el paciente empezó a tolerar oxigenoterapia convencional. Las 24 horas previas al alta de la unidad el paciente no precisó oxigenoterapia ni apoyo ventilatorio siendo trasladado a planta de Neumología respirando aire ambiente e imágenes radiográficas en resolución (figura 1C).

El ingreso hospitalario se prolongó durante 6 días más en la planta de Neumología, donde se realizó estudio basal que confirmó la presencia de hipercapnia nocturna por lo que fue dado de alta a domicilio con soporte ventilatorio nocturno.

DISCUSIÓN

La IRA es uno de los síndromes más importantes atendidos en las áreas de urgencias de los hospitales, no solo por su elevada incidencia sino, además, por la gravedad del proceso. Múltiples etiologías han sido relacionadas con la aparición de IRA, entre ellas la afectación muscular que imposibilita una adecuada ventilación pulmonar. La miopatía del Core Central pertenece al grupo de enfermedades neuromusculares de tipo congénito que se transmite de modo autosómico dominante. Principalmente se detecta durante la infancia, pero también puede aparecer más tardíamente e incluso en la edad adulta. Las características clínicas son diferentes según la edad en la que aparece, en el niño se pone de manifiesto por una hipotonía generalizada, retraso en el desarrollo motor y deformaciones ortopédicas (luxación de cadera, tórax o pies deformados). En el adulto se manifiesta por una debilidad muscular difusa que, a veces, presenta también deformaciones ortopédicas, incluso puede descubrirse ante una crisis de hipertermia maligna después de una anestesia (6). Existen formas graves, poco frecuentes, que necesitan algún tipo de ventilación asistida.

La cifoescoliosis por sí misma, es una entidad considerada entre las causas de insuficiencia respiratoria, debido a una disminución progresiva de la compliance en la pared torácica y alteración de la mecánica respiratoria, que conducen a la hipoventilación e hipercapnia. En este grupo de pacientes la VNI se ha convertido en una opción

de tratamiento aceptada, ya que no sólo es capaz de mejorar los parámetros gasométricos en la sangre, sino también los parámetros de rendimiento ante el ejercicio, calidad del sueño y de salud, relacionados con la calidad de vida. Frecuentemente un paciente con proceso respiratorio crónico puede agudizarse empeorando claramente la situación respiratoria. Las agudizaciones de una insuficiencia respiratoria crónica pueden tener múltiples causas, siendo las infecciones respiratorias, tanto de la vía aérea como el parénquima pulmonar las más frecuentes. La aparición de abundantes secreciones respiratorias, difícilmente expectorables en un paciente con limitación de la ventilación pulmonar, puede condicionar áreas de atelectasias pulmonares lo que junto a la posible inflamación del parénquima pulmonar debido a un agente microbiológico puede ocasionar mayor deterioro respiratorio. Debido a ello, el tratamiento debe de contemplar medidas para mejorar la capacidad de manejo de las secreciones respiratorias, disminuir la sobrecarga de trabajo respiratorio al que se ve sometido la musculatura inspiratoria, y mejorar el intercambio gaseoso al reclutar una mayor número de alveolos funcionantes. En la actualidad, disponemos de diferentes dispositivos para intentar optimizar el funcionamiento respiratorio. De esta forma, la VNI mediante aplicación de presión positiva o negativa favorece la ventilación alveolar disminuyendo el trabajo respiratorio y el funcionamiento del diafragma. La aplicación de presión positiva al final de la espiración puede lograr un mayor número de alveolos funcionantes y mejorar el intercambio gaseoso, y finalmente la facilitación de expulsión de secreciones, mejora el trabajo respiratorio al favorecer el flujo aéreo, disminuye la posibilidad de atelectasias y la posible sobreinfección. A pesar de estas ventajas, los diferentes estudios publicados con VNI hace difícil determinar cual es la estrategia de ventilación óptima en los trastornos torácicos restrictivos. El paciente del caso significaba un reto importante en cuanto a la elección de la mejor terapia de soporte ventilatorio, considerando sus características basales, aun cuando previamente no había tenido repercusión. Por lo tanto, la presencia de un probable proceso infeccioso que genera una alteración del intercambio de gases, se suma al resto de complicaciones mencionadas por la escoliosis y la Miopatía del Core central (6), además complicado con una atelectasia completa de todo un pulmón que genera una alteración de la interfaz alveolo-vascular que puede llevar a una afectación del intercambio gaseoso. Aunque la fibrobroncoscopia para manejo de las atelectasias sigue siendo motivo de controversia, se reserva principalmente para pacientes con atelectasias recurrentes, lobares o segmentarias, que tienen limitada la capacidad tusígena y de movilización torácica, o para las que afecten el intercambio de gases con compromiso hemodinámico. Sin embargo, deberíamos de tratar el exceso de secreciones respiratorias en un paciente con dificultad para eliminarlas debería de presentarse como un objetivo sobre todo en pacientes con debilidad muscular. Para ello, y aun-

que aun con insuficientes estudios bien diseñados que avalen este tratamiento, la terapia vibratoria de oscilaciones de alta frecuente, utilizada en este paciente, puede ser una opción que debe de tenerse en cuenta (5).

La ventilación no invasiva en el ámbito del paciente agudo se centra más frecuentemente en el tratamiento del edema agudo de pulmón, la exacerbación grave de la EPOC y el síndrome obesidad hipoventilación (7). Sin embargo, cada vez con mayor frecuencia se esta utilizando en los pacientes que han recibido ventilación mecánica invasiva, y tras la extubación presentan o están en riesgo de sufrir insuficiencia respiratoria postextubación (8). Los pacientes con patología respiratoria crónica tienen mayor riesgo de ser reintubados en las primeras 48 horas tras la retirada del tubo endotraqueal. En estos pacientes puede intentarse la iniciación de VNI preventiva o profiláctica para impedir esta complicación. Existen dos tipos de técnicas de VNI, la que se realiza mediante la aplicación de una presión negativa o por presión positiva. La más utilizada, en nuestro medio, es la VNI con presión positiva. Los ventiladores de presión negativa se basan en exponer la superficie del tórax a presión subatmosférica durante la inspiración, lo cual determina la caída de la presión alveolar, generando un gradiente de presión que permite el ingreso de aire desde la atmósfera al alvéolo. En la espiración la presión alrededor del tórax se incrementa a valores atmosféricos o supraatmosféricos, lo que determina disminución del volumen torácico y aumento de la presión alveolar respecto de la atmósfera facilitando la espiración. Para su implementación se necesita una cámara que cubra el tórax y la parte superior del abdomen como una coraza o "cuirass" (figura 2B). Otra forma de implementación son los más conocidos y llamados "pulmón de acero", que cubren todas las porciones extracraneales del cuerpo, y que en algunos hospitales aun se continúan utilizando para el tratamiento del paciente con insuficiencia respiratoria crónica agudizada con muy buenos resultados (9, 10). Aunque las dos formas de utilización clásicamente se han asociado con problemas de adaptación por incomodidad, no ha sido en ningún momento nuestro caso, e incluso como se describe en la literatura, las técnicas con presión negativa tienen su relevancia al intentar disminuir o evitar las complicaciones de la presión positiva asociados a sus interfaces. En estudios clínicos la ventilación con presión negativa y positiva son equivalentes en términos de resultados clínicos (9, 10), favoreciendo una mejor tolerancia del paciente con menor número de complicaciones. En nuestro paciente, disminuyendo el tiempo de aplicación de la mascarilla orofacial con aplicaciones de diferentes interfases y la VNI a presión negativa, se puede evitar completamente la complicación más frecuente, la lesión cutánea nasofrontal.

En los últimos años, se esta imponiendo una nueva terapia en los pacientes con IRA, la utilización de oxígeno a flujos muy altos entre 30 y 60 litros por minuto. Estos dispositivos precisan humidificación del aire enriquecido de oxígeno para prevenir

complicaciones traqueobronquiales. El mecanismo fisiológico de esta modalidad no es bien conocido y se teoriza por que su efecto en la mejoría del intercambio gaseoso puede estar relacionado con la creación de un reservorio de oxígeno en la vía aérea superior, mayor estabilización de la fracción inspirada de oxígeno y la posibilidad de generación de presión positiva al final de la espiración lo que favorecería el reclutamiento alveolar. La evidencia científica de estos dispositivos aboga por el uso de estos dispositivos de forma aislada o alternando con la VNI convencional (4).

En conclusión, la importancia de la descripción de este caso clínico es considerar y tener en cuenta cada una de las diferentes estrategias de apoyo ventilatorio existentes con el objetivo de mejorar el pronóstico del paciente a corto, medio y largo plazo. Para este propósito en nuestro paciente hemos utilizado una estrategia de terapia secuencial como apoyo tras la extubación, alternando un sistema de alto flujo con VNI, con respiradores de presión negativa y positiva más terapia respiratoria vibratoria (chaleco-VEST), consiguiendo con éxito evitar la reintubación, presentando menos complicaciones que el tratamiento único con VNI.

BIBLIOGRAFÍA

1. West JB. Respiratory failure. In: West (Ed.) Pulmonary pathophysiology: The Essentials. 7th. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins; 2008.
2. Robles Ruiz J, Calvo Elipe A, Martínez Díaz MV, Rodríguez Calderón JI. Interpretación de la gasometría arterial en patologías respiratorias agudas y en la agudizaciones de procesos crónicos. *Medicine*. 2011;10:5965-8.
3. Rabec C, Rodenstein D, Leger P, Rouault S, Perrin C, Gonzalez-Bermejo J on behalf of the SomnoNIV group. Ventilator modes and settings during non-invasive ventilation: effects on respiratory events and implications for their identification. *Thorax*. 2011;66:170-178.
4. Gong J, Zhao C. Effect of high flow nasal cannula oxygen therapy in adults with acute hypoxemic respiratory failure: a meta-analysis of randomized controlled trials. *CMAJ*. 2017; 189: E260-E267.
5. Chatburn RL. High-frequency assisted airway clearance. *Respir Care*. 2007; 52:1224-1237.
6. Gilbreath LR, Castro D, Iannacane ST. Congenital myopathies and muscular dystrophies. *Neurol Clin*. 2014; 32:689-703.
7. Keenan SP, Sinuff T, Burns KEA, Muscedere J, Kutsogiannis J, Mehta S, Cook DJ, Ayas N, Adhikari NKJ, Hand L, Scales DC, Pagnotta R, Lazorsky L, Rocker G, Dias S, Laupland K, Sanders K, Dodek P as the Canadian Critical Care Trials Group / Canadian Critical

- Care Society Noninvasive Ventilation Guidelines Group. Clinical practice guidelines for the use of noninvasive positive-pressure ventilation and noninvasive continuous positive airway pressure in the acute care setting. *CMAJ*.2011;183:E195-E214.
8. Hernandez G, Vaquero C, Gonzalez P, Subira C, Frutos Vivar F, Rialp G, Laborda C, Colinas L, Cuenca R, Fernandez R. Effect of postextubation high-flow nasal cannula vs noninvasive ventilation on reintubation and postextubation respiratory failure in high risk patients: a randomized clinical trial. *JAMA*. 2016; 316: 1565-1574.
 9. Linton DM. Cuirass ventilation: a review and update. *Crit Care Resusc*. 2005; 7:22-8.
 10. Corrado A, Gorini M, Vilella G, De Paola E. Negative pressure ventilation in the treatment of acute respiratory failure: an old noninvasive technique reconsidered. *Eur Respir J*. 1996; 9:1531-44.

Relación entre el papiloma invertido nasosinusal y el carcinoma epidermoide

AUTORA:

Nathalie Fages Cárceles
R2 Otorrinolaringología.
Hospital Universitario Santa Lucía.

RESTO DE AUTORES:

**Rubén Moreno-Arrones Tebar - Dinis Paolo Antunes Da Silva - Marina Andreu Gálvez
Alberto José Guillén Martínez - Ignacio Castaño Zapatero**

RESUMEN

Varón de 69 años que fue intervenido de un papiloma invertido nasosinusal localizado en fosa nasal derecha mediante Cirugía Endoscópica Naso-Sinusal (CENS) en abril de 2013. En el resultado de la anatomía patológica de la pieza quirúrgica se describen focos de carcinoma epidermoide, informando al paciente de la necesidad de completar el estudio con una RMN. El paciente no se realizó la prueba radiológica y no volvió a las revisiones de consultas externas programadas, acudiendo al servicio de urgencias en enero de 2016, con dolor fronto-ocular derecho de tipo punzante. Tras la realización de una TC craneal se evidenció una masa centrada en seno frontal derecho, con infiltraciones orbitaria y del lóbulo frontal homolateral. Después se confirmó, la existencia de un carcinoma epidermoide en estadio IVc y se decidió en el Comité de tumores de Cabeza y Cuello de nuestro hospital, un tratamiento paliativo con radio-quimioterapia.

Palabras clave: papiloma invertido nasosinusal, papiloma Schneideriano, carcinoma epidermoide.

INTRODUCCIÓN

La membrana de Schneider o mucosa respiratoria ciliada es un derivado ectodérmico localizado en el tercio superior de la cavidad nasal y en los senos paranasales. De ésta pueden derivar 3 tipos morfológicos distintos de papiloma nasosinusal o Schneideriano según la OMS: el papiloma invertido, el exofítico y el oncocítico. Representan tan sólo del 0,4 al 4,7 % de los tumores nasosinuales (1).

El papiloma invertido es el tipo más frecuente y representativo, soliendo crecer en la pared lateral de las fosas nasales incluyendo el etmoides y el seno maxilar. Realmente es un cambio polipoideo de la mucosa nasal acompañado de una metaplasia severa dentro del tejido poliposo (2). Aparecen a cualquier edad de la vida, con mayor incidencia en varones y casi constantemente afectan de forma unilateral a una fosa nasal. Clínicamente se manifiestan con obstrucción nasal, epistaxis y rinorrea.

A pesar de ser considerado histológicamente como benigno, el papiloma invertido se caracteriza por su potencial comportamiento agresivo local. De este modo, aunque se suele originar en los senos paranasales, se puede extender a estructuras vecinas como fosas nasales o incluso invadir la órbita o el sistema nervioso central (3).

En cuanto a la malignización, la mayoría de los autores presentan casos en los que en el momento del diagnóstico concurren un papiloma invertido y un carcinoma epidermoide (sincrónicos). Sin embargo, la verdadera transformación en carcinoma invasivo se ha probado en una minoría de los casos y se estima este riesgo en menos de un 2 %. En una revisión de la literatura se establece el riesgo de malignización sincrónica en un 8 % y el de la metacrónica en un 3 %, con un intervalo medio para el comienzo de los metacronos de unos 63 meses (6 meses-13 años) (2).

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 69 años que en 2013 fue estudiado en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital General Universitario Santa Lucía de Cartagena. por presentar insuficiencia respiratoria nasal de 1 año de evolución sin asociar rinorrea, ni epistaxis, ni cefaleas, ni otra sintomatología ORL. Los únicos antecedentes de interés que presentaba el paciente eran alergia a la aspirina y estar colecistectomizado.

En la exploración física se visualizó la ocupación de la fosa nasal derecha por una masa polipoide. El resto de la exploración fue normal.

Se solicitó una TC de senos paranasales que fue informada de una tumoración con densidad de partes blandas de aspecto polipoideo que afectaba a todo el seno

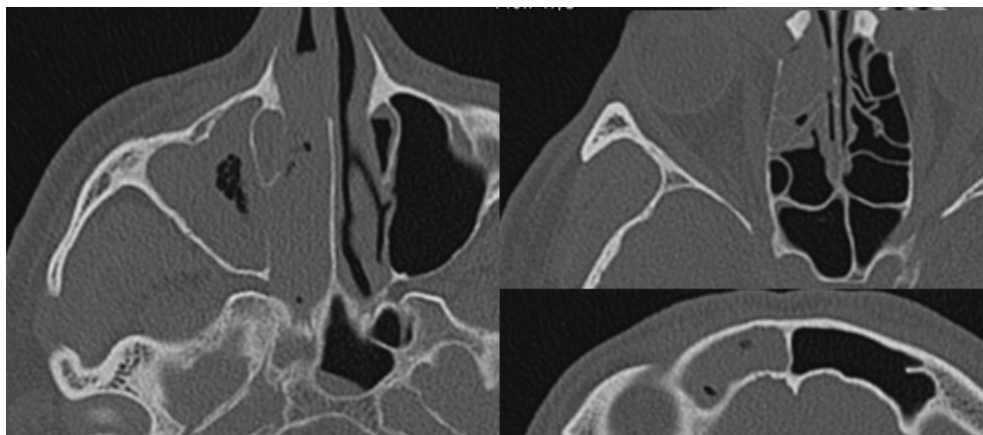


Figura 1. TC 2013.

maxilar, celdillas etmoidales y seno frontal derechos, así como a la fosa nasal homolateral. También se situaba en las celdillas etmoidales, una mínima ocupación de seno maxilar y seno esfenoidal izquierdos. No se apreció destrucción ni remodelación ósea. La impresión diagnóstica fue de poliposis nasosinusal con afectación fundamentalmente del lado derecho (Figura 1).

Ante dicho diagnóstico, en abril de 2013 se realizó una CENS con extirpación de la masa de aspecto papilomatoso que ocupaba la fosa nasal derecha, uncinectomía y antrotomía maxilar, etmoidectomía anterior así como limpieza del receso frontal derecho, extirpando todo el tejido de aspecto polipoideo, y aspirando y lavando la cavidad sinusal frontal.

El estudio anatomopatológico reveló un papiloma invertido nasosinusal con focos de carcinoma epidermoide. Ante dicho resultado se informó al paciente de la naturaleza de su patología y se le pidió una RMN para completar el estudio. No presentándose a la citación de la prueba radiológica ni a las de consultas externas de Otorrinolaringología.

En enero de 2016 acudió a urgencias por cefalea punzante frontal-ocular derecha y ligero exoftalmos homolateral, sin alteración de la agudeza visual, de 2 semanas de evolución. Fue remitido a oftalmología para su estudio, donde se solicitó una TC en la que se observó una masa centrada en seno frontal derecho con infiltración orbitaria y del lóbulo frontal homolaterales, así como edema vasogénico y un efecto de masa que condiciona una hernia subfalcina de aproximadamente 5 mm (Figura 2).

El paciente de 2013 a 2016 fue tratado de un carcinoma urotelial papilar de bajo grado, mediante una resección trans-uretral, abandonando posteriormente el tratamiento quimioterápico intravesical que se le había pautado con mitomicina.

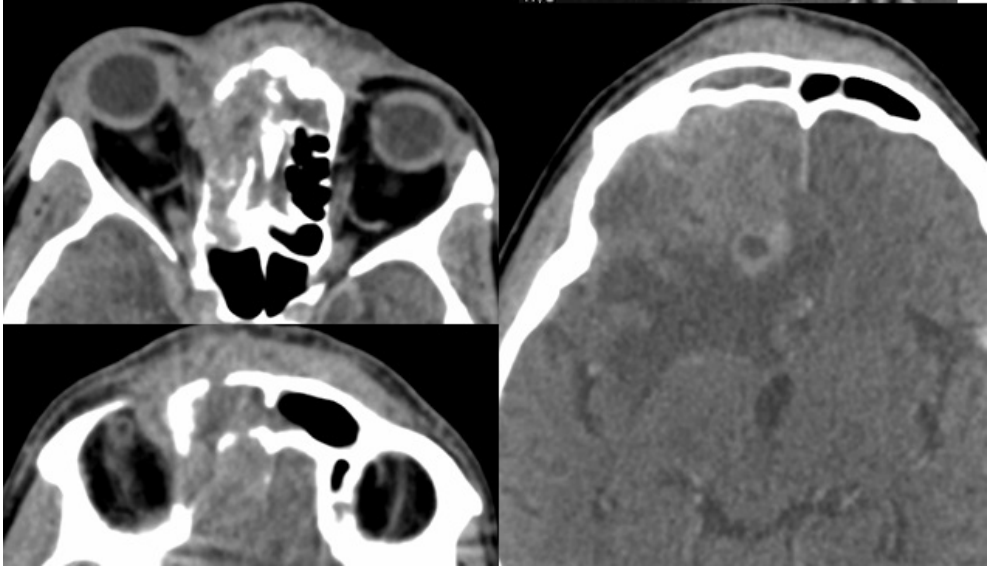


Figura 2. TC 2016.

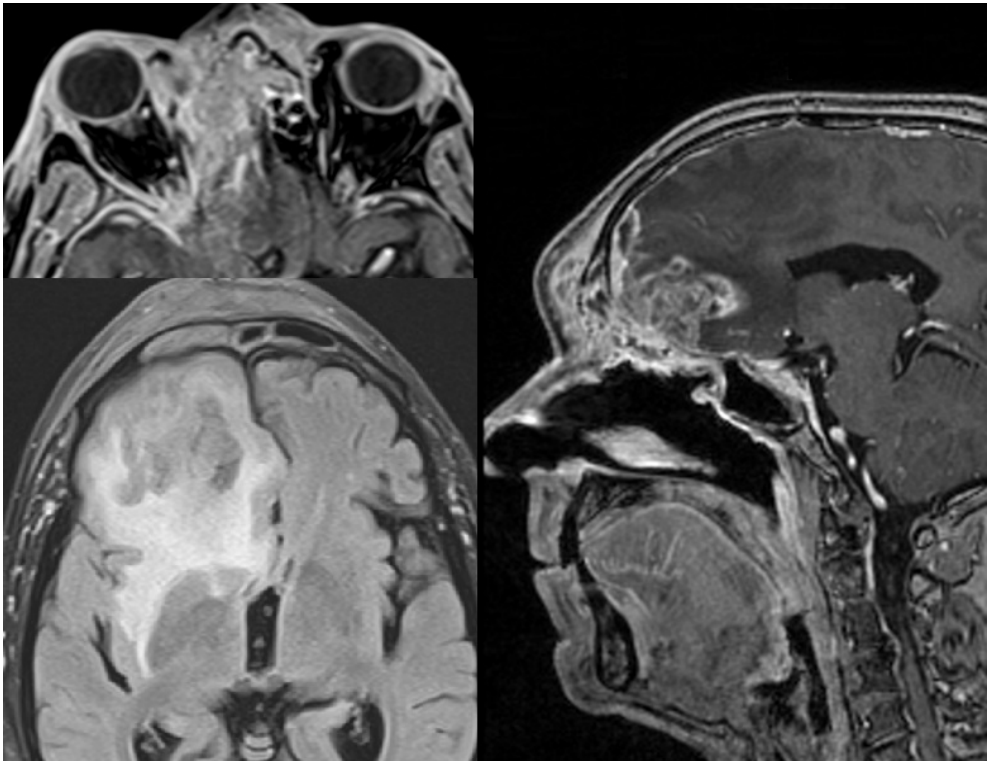


Figura 3. RMN 2016.



Figura 4. PET-TC 2016.

Clínicamente refería buena ventilación nasal y ausencia de epistaxis. Se realizó una nasofibroendoscopia en la que se apreciaba el cornete medio medializado y la zona etmoidal cubierta por tejido de aspecto inflamatorio, sin observarse tejido sospechoso de malignidad. Debido a las imágenes de la TC se habló con los neurocirujanos del hospital de referencia y se decidió su ingreso con tratamiento corticoideo para el control del edema cerebral así como para agilizar la petición y realización de RMN y PET-TC.

La RMN fue informada de presencia de una gran masa tumoral compatible con carcinoma epidermoide de senos paranasales que invade ampliamente el lóbulo frontal, la órbita y el seno cavernoso derechos, considerándola radiológicamente irreseccable por su gran extensión (Figura 3).

En el PET-TC se informó de tejido tumoral viable en múltiples lesiones a nivel de senos paranasales derechos con invasión de lóbulo frontal derecho, órbita homolateral, tejido celular subcutáneo frontal bilateral, fosa nasal y seno cavernoso derechos, además de presentar en múltiples estructuras óseas (manubrio esternal, 5° y 10° arcos costales derechos, columna dorsal en D5 y lumbar en L2 y L5 y ambos huesos iliacos) y probable en glándula suprarrenal derecha (Figura 4).

El paciente fue presentado en el comité de tumores de cabeza y cuello del hospital Santa Lucía así como comentado por parte de los neurocirujanos, llegando todos a la decisión de tratamiento paliativo con radioterapia y quimioterapia con cetuximab.

Actualmente el paciente acude a sus revisiones en oncología médica. En el último PET-TC de control que se hizo en Julio de 2016 se observó una disminución significativa de la actividad metabólica en la mayoría de las lesiones conocidas, sugiriendo una buena respuesta al tratamiento.

Como conclusión, con este caso clínico podemos ver cómo existe una relación muy estrecha entre el papiloma invertido y el carcinoma epidermoide a pesar de la escasa incidencia descrita. Llama la atención el abandono por parte del paciente y el cambio en la actitud terapéutica como consecuencia de ello, pasando de un estadio tratable y completamente resecable, a un estadio tan avanzado en el que la única opción fue el tratamiento paliativo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Barnes L, Eveson JW, Reichart P, Sidransky D. WHO Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Head and Neck Tumours. Vol. 9, IARC Press: Lyon; 2005. P. 28-32.
2. Llorente Pendás JL, Suárez Fente V, Suárez Nieto C. Papilomas invertidos nasosinusales. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2007; 58 Supl. 1:78-83.
3. Andrés L, Etxegarai L, López JI, Bilbao FJ, Ereño C. Displasia y carcinoma en papilomas schneiderianos nasosinusales. *Rev Esp Patol* 2005; Vol 38, nº2: 79-82.

73

Adenocarcinoma de páncreas en paciente con MEN1

AUTORA:

Delia María Luján Martínez
Cirugía General y del Aparato Digestivo.
Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**Miguel Ruiz Marín - Mari Fe Candel Arenas - Ángela Sánchez Cifuentes
Nuria Martínez Sanz - Antonio Albarración Marín-Blázquez**

RESUMEN

El síndrome de neoplasias endocrina múltiple tipo 1 (MEN1) se caracteriza por la presencia de tumores en glándulas paratiroides, hipófisis anterior y tumores neuroendocrinos. Sin embargo, pueden aparecer otros tipos de tumores asociados con menor frecuencia. El tumor carcinoide bronquial es uno de ellos. El desarrollo de un adenocarcinoma de páncreas en este síndrome es extremadamente infrecuente.

Presentamos una paciente con pruebas genéticas positivas para MEN1, intervenida de un adenoma paratiroideo, un tumor carcinoide bronquial y un adenocarcinoma de páncreas.

Palabras clave: MEN1, tumor carcinoide bronquial, adenocarcinoma páncreas.

INTRODUCCIÓN

La neoplasia endocrina múltiple tipo 1 (MEN1) es una enfermedad autosómica dominante, caracterizada por el desarrollo de tumores que afectan a la glándula paratiroides, a los islotes pancreáticos y a la hipófisis anterior. Con menor frecuencia se han descrito tumores de la corteza adrenal, tumores carcinoides, angiofibromas faciales, lipomas y colagenomas. El fenotipo de MEN1 es amplio y se han descrito más de 20 combinaciones diferentes de manifestaciones endocrinas y no endocrinas (1).

Dentro de los tumores neuroendocrinos (TNE) que aparecen en el MEN1, los carcinoides, se localizan fundamentalmente en el tracto gastrointestinal, siendo infrecuentes en el timo y el pulmón. La prevalencia de la localización broncopulmonar es del 5 %, sin embargo en estudios recientes asciende hasta el 38 %, siendo más frecuentes en mujeres (2).

Los TNE suelen presentar una progresión lenta y se asocian con bajo potencial de malignidad. Dentro de los TNE pancreáticos, el tamaño tumoral se correlaciona con el pronóstico y la presencia de metástasis, por ello las lesiones mayores de 2 cm se asocian con mayor inestabilidad genética y un comportamiento maligno. El diagnóstico precoz y la extirpación quirúrgica de lesiones pancreáticas de TNE relacionados con el MEN1 mejoran la supervivencia, retrasando la aparición de metástasis a distancia. Los tumores pancreáticos no funcionantes con metástasis, tamaño mayor de 2 cm o crecimiento anual mayor de 0,5 cm, tienen indicación quirúrgica. El manejo de los TNE pancreáticos menores de 2 cm es controvertido (3).

CASO CLÍNICO

Mujer, 63 años con antecedentes de DM-II e HTA, intervenida de paratiroidectomía por hiperparatiroidismo primario. Micronódulos pulmonares objetivados como hallazgo incidental y sin cambios durante años de seguimiento.

Durante estudio por cuadro constitucional se objetiva en TC abdominal (Figura 1), nódulo de 2 cm en unión de cabeza-cuerpo pancreático con dilatación de conducto pancreático e infiltración de vena mesentérica superior sin otras lesiones. La RM pancreática evidencia lesión microquística sin clara comunicación con vía pancreática principal, compatible con cistoadenoma seroso vs adenocarcinoma pancreático. La ecoendoscopia confirmó los datos, siendo el estudio citológico sospechoso para malignidad.

El estudio de extensión (Figura 2) evidenció aumento de un nódulo pulmonar, ya conocido previamente. La citología informó de TNE de bajo grado tipo carcinóide. El



Figura 1. Tumorción pancreática en la unión cabeza-cuerpo.

estudio gammagráfico con octreótido, reveló una hipercaptación con sobreexpresión de receptores a somatostatina en LSI.

De los datos analíticos, destacaba CA 19.9 elevado. Enolasa neuroespecífica y Cromogranina A discretamente elevados.

Se decidió cirugía, objetivándose tumoración irreseccable en la unión de cabeza-cuerpo pancreático con infiltración de mesocolon y vena mesentérica superior. El informe anatomopatológico de las múltiples biopsias que se tomaron durante la cirugía reveló un adenocarcinoma ductal moderadamente diferenciado.

El análisis genético detectó mutación c.1521delC/p.Arg521GlyfsTer43 en MEN1.

DISCUSIÓN

El síndrome MEN1, incluye neoplasias de paratiroides, páncreas e hipófisis y, menos frecuentemente, TNE del intestino anterior, feocromocitomas, lipomas, angiofibromas y collagenomas dérmicos. Su herencia es autonómica dominante y aparece como consecuencia de mutaciones en el cromosoma 11q13, que codifica una proteína llamada menina (1).

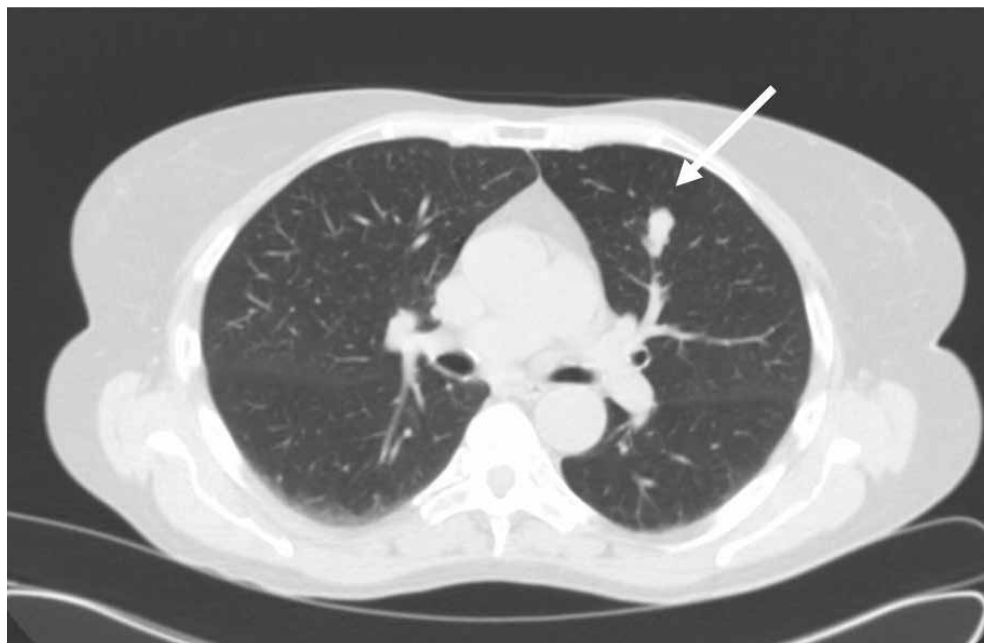


Figura 2. Nódulo pulmonar en lóbulo superior izquierdo.

Los TNE broncopulmonares representan el 20 % de las neoplasias de pulmón en la población general, surgen de las células neuroendocrinas del epitelio broncopulmonar y, a diferencia de otras neoplasias pulmonares, no se relacionan con el hábito tabáquico. Cuando se asocian al síndrome de MEN1, hay un predominio en la mujer, y se presenta en edades más tempranas. Suelen tener un buen pronóstico (2).

La mayoría de carcinoides bronquiales muestran localización central, sin embargo en nuestro caso es periférico. Los síntomas relacionados con la liberación de serotonina son raros en estos tumores (4).

La prevalencia de los TNE gastroenteropancreáticos se encuentra en un 40 %, siendo la histología de los mismos gastrinoma (10 %), insulinoma (20 %), no funcionantes (2 %) y otros incluyendo glucagonoma, VIPoma, PPoma y somatostatina. Hasta dos tercios de los mismos producen hormonas asociándose con distintos síndromes clínicos, siendo los más frecuentes los localizados en el páncreas los gastrinomas (1).

El diagnóstico de los TNE, además de los marcadores séricos, como la cromogranina A, se realiza con pruebas de imagen. En nuestro caso, presentaba aumento de la cromogranina A y además del CA 19.9, lo que sugirió la posibilidad de una histología no compatible con TNE. La dificultad del proceso diagnóstico fue mayor incluso, debido a que la presencia del TNE bronquial podía enmascarar el comportamiento del tumor pancreático; y la determinación analítica no era específica de ninguno de ellos.

La asociación de un adenocarcinoma de páncreas sobre un MEN1 es muy infrecuente. Tras la revisión de la literatura solo se han descrito dos casos similares (3) (5), donde expone que los islotes pancreáticos son susceptibles de procesos carcinógenos y que las lesiones ductales pueden conducir al desarrollo de adenocarcinomas ya que tienen una asociación anatómica estrecha con el tejido de los islotes.

La excepcionalidad del caso presentado la constituye, por un lado la presencia de un TNE bronquial, y por otro, la insospechada histología del tumor pancreático, cuya inicial sospecha fue un carcinoide, confirmándose posteriormente el adenocarcinoma.

CONCLUSIÓN

El estudio exhaustivo de las lesiones pancreáticas mediante estudios hormonales y marcadores tumorales, así como la iconografía pancreática son indispensables para su evaluación, siendo recomendable la actitud agresiva en caso de sospecha de adenocarcinoma como terapia inicial para un tratamiento curativo.

De igual modo, la detección precoz de lesiones en pacientes con MEN1, como los TNE broncopulmonares, requiere el uso de técnicas de imagen para su correcta filiación.

La concurrencia de estos dos tipos de tumores en el seno del síndrome MEN1 es, hasta nuestro conocimiento, una asociación excepcional no descrita en la literatura médica.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marini F, Falchetti A, Luzi E, Tonelli F, Brandi ML. Multiple Endocrine Neoplasia Type 1 (MEN1) Syndrome. In: Riegert-Johnson DL, Boardman LA, Hefferon T, et al., editors. Cancer Syndromes [Internet]. Bethesda (MD): National Center for Biotechnology Information (US); 2009.
2. Montero C, Sanjuán P, Fernández MM, Vidal I, Vereá H, Cordido F. Carcinoide bronquial y síndrome de neoplasias endocrinas múltiples Tipo 1. Aportación de un caso. Arch Bronconeumol. 2010;46(10):559-561.
3. Karpathakis A, Pericleous M, Luong TV, Khoo B, Thirlwell C, Toumpanakis C. Pancreatic adenocarcinoma in a patient with multiple endocrine neoplasia 1 syndrome. Pancreas. 2013;42(4):725-726.

4. Marín-Oyaga V, Tirado-Hospital JL, Cuenca-Cuenca J.I, Guerrero-Vázquez R, Luján-Rodríguez D, Vázquez-Albertino. Hallazgo incidental de un tumor carcinoide bronquial en gammagrafía de receptores de somatostatina de paciente con síndrome de neoplasia múltiple tipo 1 e hipergastrinemia. Rev Esp Med Nucl Imagen Mol. 2013;32(2):107-110.
5. Bordi C, Brandi ML. Ductal adenocarcinoma of the pancreas in MEN-1-patients. Virchows Arch 1998; 432:385-386.

74

Manejo intraoperatorio del sangrado en cirugía de raquis, a propósito de un caso

AUTORA:

María Teresa Yepes García
Hospital General Universitario Reina Sofía.

RESTO DE AUTORES:

Catalina Cayuela Fuentes - Victoria Martínez Muñoz - Aida Blaya Solana

RESUMEN

Las pérdidas sanguíneas intraoperatorias en cirugía ortopédica suponen uno de los eventos más frecuentes. En cirugía del raquis, estas pérdidas en ocasiones pueden ser muy cuantiosas y aumentan con el aumento del número de niveles fusionados, la obesidad, la edad de más de 50 años, la cirugía de tumores, el aumento de la presión intraabdominal en la posición prona y el desempeño de la osteotomía transpedicular (1).

Nuestra actuación como anestesiólogos debe ir encaminada a la detección y manejo de la anemia preoperatoria así como la reducción de la pérdida perioperatoria de glóbulos rojos y con esto, disminuir la morbimortalidad tanto del sangrado en sí, como de su tratamiento (2).

Palabras clave: sangrado, intraoperatorio, cirugía raquis.

ABSTRACT

Intraoperative blood loss in orthopedic surgery is one of the most frequent events. In rachis surgery, these losses can sometimes be very large and increase with

the increase in the number of fused levels, obesity, the age of more than 50 years, tumor surgery, the increase of intra-abdominal pressure in the prone position and the performance of the transpedicular osteotomy(1).

Our performance as anesthesiologists should be aimed at the detection and management of preoperative anemia as well as the reduction of perioperative red blood cell loss and with this, decrease the morbidity and mortality of both the bleeding itself and its treatment(2).

Key words: bleeding, intraoperative, spine surgery.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un paciente de 70 años con antecedentes personales de HTA, EPOC, SAOS y depresión, que va a ser sometido a cirugía programada de artrodesis L4-L5-S1.

Se premédica al paciente con 1 mg de midazolam. Se realiza una técnica de anestesia general con inducción anestésica con propofol, rocuronio y fentanest, procediéndose a la intubación orotraqueal con TET nº8 reforzado sin incidencias (Cormack I). Mantenimiento anestésico con sevorane. Hemodinámicamente precisó soporte de drogas vasoactivas (Noradrenalina(NA) a dosis de 0.1 mcg/kg/min), así como la transfusión de 3 concentrados de hematíes y 2 unidades de plasma fresco congelado (Hemoglobina(Hb) preoperatoria 16.3). Iniciamos protocolo de Acido Tranexámico. Se canaliza arteria radial derecha y se conecta a un sistema de FloTrac; así como, se canaliza vía periférica 14G sin incidencias.

Ingresa en reanimación intubado, conectado a ventilación mecánica (VM). Hemodinámicamente con tendencia a la hipotensión pese a la administración de drogas vasoactivas (NA 0.20 mcg/kg/min), con abundante pérdida hemática por los drenajes (débito 200 ml/h). Hb 7,7.

Durante su estancia en reanimación, dónde el paciente permaneció 6 días, precisó la transfusión de 3 concentrados de hematíes y 1 plasma fresco congelado (suponiendo un total de 6 concentrados de hematíes y 3 de plasma fresco). Se completó tratamiento transfusional con Hierro intravenoso 1gr iv. El paciente fue extubado al 4º día, tras comprobarse estabilidad hemodinámica sin aminas, sin signos de sangrado activo, manteniéndose eupneico y con adecuado intercambio gasométrico con gafas nasales (GN) a 3 lpm.

DISCUSIÓN

Nos gustaría resaltar la importancia de este caso, puesto que este tipo de cirugías suponen una pérdida de sangre significativa y en ocasiones, masiva (1,3). Esto lleva consigo una elevada morbimortalidad, tanto derivada de la propia pérdida sanguínea como de las complicaciones de la transfusión de hemoderivados.

En varios de los estudios revisados sobre niveles de hemoglobina postoperatoria y mortalidad, una Hb entre 7-8 g/dl no presenta un efecto adverso inmediato sobre mortalidad. Una Hb por debajo de 7 supuso un riesgo elevado de muerte (26 %-62 %) (5).

Sabido esto, lo primero que desde nuestra posición de anestesiólogo debemos plantearnos, es si el paciente presenta anemia preoperatoria (Hb < 13 g/dl en el varón y Hb <12 g/dl). Si es así, debemos buscar las causas, para de este modo, optimizar los niveles de Hb preoperatoria y posponer la cirugía, si es posible, hasta cumplir nuestro objetivo.

Si la causa de la anemia es por déficit de hierro (2,4):

- 1 . Si disponemos de 4 semanas antes de la cirugía y el paciente tolera el hierro oral, pautaremos hierro oral.
2. Si no disponemos de ese tiempo y el paciente no tolera el hierro oral, pautaremos sulfato ferroso intravenoso. La dosis de hierro intravenoso se puede calcular según la fórmula de Ganzoni [Déficit de hierro(mg)= peso(kg)x (Hb objetivo-Hb actual)(g/dl) x 2.4+500] o esquema posológico simplificado (200 mg de hierro intravenoso por cada g/dl de Hb que deseemos recuperar + 500 mg para rellenar los depósitos)

Si el paciente presenta anemia pero con hemoglobina por encima de 10g/dl (dónde generalmente no está indicada la transfusión), sin déficit de hierro ni vitamina B12 ni fólico, podemos iniciar Eritropoyetina Humana Recombinante a dosis de 40000 UI preoperatorias.

Las indicaciones de transfusión, según las guías de 2016 AABB(American Association of Blood Banks) son las siguientes (5):

- Hemoglobina <6 g / dL - Se recomienda la transfusión excepto en circunstancias excepcionales.
- Hemoglobina de 6 a 7 g / dL - La transfusión suele ser indicada.
- Hemoglobina de 7 a 8 g / dL - La transfusión puede ser adecuada en pacientes sometidos a cirugía ortopédica o cirugía cardiaca, y en aquellos con enfermedad cardiovascular estable, después de evaluar el estado clínico del paciente.
- Hemoglobina de 8 a 10 g / dL - La transfusión generalmente no está indicada, pero debe considerarse para algunas poblaciones (por ejemplo, aquellas con anemia sintomática, sangrado continuo, síndrome coronario agudo con isque-

mia y hematología / oncología con trombocitopenia grave que están en riesgo de sangrado).

- Hemoglobina > 10 g / dL - La transfusión generalmente no se indica excepto en circunstancias excepcionales.

Con todo ello, lo que pretendemos disminuir es la necesidad de transfusión de sangre y las posibles complicaciones derivadas de ello en nuestro paciente.

En nuestro caso, nuestro paciente presentaba una Hb 16.3 g/dl y Hierro 163. Con lo cual no requería de optimización preoperatoria de niveles de hemoglobina.

El potencial de pérdida sanguínea durante la cirugía dista el tipo de acceso intravenoso y afecta a la monitorización intraoperatoria. Es por ello, que nosotros utilizamos una vía periférica de gran calibre (14G) y realizamos una monitorización; aparte de la básica con Electrocardiograma, Sat O₂ y tensión arterial; con acceso arterial conectado a un sistema de FloTrac que monitoriza a tiempo real, el volumen sistólico, la variación del mismo y el índice cardiaco. Con este sistema y la seriación gasométrica, nosotros realizamos una fluidoterapia guiada por objetivos.

Carecemos en la literatura de abundancia en protocolos de fluidoterapia guiada por objetivos en cirugía de columna. Por lo que basándonos en lo publicado para cirugía mayor, en la fisiología cardiovascular, y en los métodos de reducción-reposición de pérdidas sanguíneas intraoperatorias, realizamos lo siguiente:

Si el volumen sistólico disminuía con respecto al basal, realizábamos una sobrecarga (FluidChallenge) de 250 ml de un coloide. Si el paciente respondía, es decir aumentaba su volumen sistólico por encima 10 %, el paciente necesita volumen y se encuentra a la izquierda en la curva de Frank-Starling, por lo que seguiremos administrando sobrecargas hasta que el paciente no responda. Llegado a este punto, establecemos el volumen sistólico trigger (por debajo del cual el paciente es dependiente de sobrecargas de volumen-precarga dependiente y es volumen sistólico máximo menos el 10 %) , y el volumen sistólico máximo (por encima del cual, el paciente se encuentra con sobrecarga de volumen y es el volumen sistólico más alto con respuesta). Lo ideal es mantener al paciente en un volumen sistólico entre el VS trigger y el VS máximo (6).

Cuando comenzó con disminución de la tensión arterial a pesar de las sobrecargas, iniciamos drogas vasoactivas a dosis bajas (dosis de 0,1 mcg/kg/min) y se transfundió el primer concentrado, cuando la Hb disminuyó a 9 g/dl. También, se llevó a cabo el protocolo del Ácido Tranexámico con la finalidad de disminuir el sangrado.

Entre las medidas publicadas que se pueden emplear para disminución intraoperatoria de sangrado antes de realizar una transfusión sanguínea, tenemos las siguientes (1, 2, 4, 7):

1. Ácido tranexámico, se administra 1gr iv en bolo y después, 1 gr iv a pasar en 8 horas (1, 2, 4).

2. Fibrinógeno, elemento esencial de la hemostasia, mejor que plasma fresco congelado, puesto que éste último contiene menos de 2 gr/l de fibrinógeno. Niveles objetivo de 2-7 mm en FIBTEM (Prueba realizada en sangre entera con la adición de un inhibidor de plaquetas que evalúa la contribución del fibrinógeno a la formación de coágulos) (2).
3. Desmopresina en pacientes con deficiencia cuantitativa o cualitativa de Factor de Von Willebrand. También en pacientes que toman aspirina o clopidogrel. Habría que realizar pruebas con FIBTEM (2).
4. Predonación autóloga de sangre del propio paciente (1, 2, 4, 7).
5. Hemodilución aguda intraoperatoria: técnica que conlleva a la extracción de sangre de un paciente poco después de la inducción anestésica con mantenimiento de la volemia mediante reemplazo con cristaloides y/o coloides. La cantidad de sangre extraída varía entre una y tres unidades y se infunde durante o poco después del procedimiento quirúrgico. No se usa habitualmente para la cirugía columna porque el efecto sobre la reducción de la transfusión alogénica es pequeño (1, 2, 4, 7).
6. Hipotensión inducida: No se recomienda en pacientes sometidos a cirugía de columna puesto que esta técnica se ha defendido tradicionalmente como método de reducción de sangrado pero la realidad, es que la presión epidural del plexo venoso y la intraósea, ambas determinantes importantes de la pérdida sanguínea en la cirugía de columna, son independientes de la presión arterial (1, 2, 4, 7).
7. Rescate de glóbulos rojos intraoperatorio: se vuelve rentable en comparación con la transfusión cuando vamos a rescatar 2 o más unidades de sangre (1, 2, 4, 7).
8. Posición del paciente: el paciente en este tipo de cirugía va posicionado en decúbito prono. Nosotros debemos dejar el abdomen libre puesto que si se encuentra comprimido, aumenta la presión intraabdominal, con aumento de la presión epidural y aumento de la pérdida de sangre intraoperatoria (1, 2, 4, 7).
9. No hipotermia puesto que una temperatura por debajo de 35°C daña la función plaquetaria y sistemas enzimáticos de la cascada de la coagulación.(1, 2)
10. Técnica quirúrgica cuidadosa (2).
11. Agentes hemostáticos tópicos que pueden ser (2):
 - Activos: actúan al final de la cascada de la coagulación e inducen coagulo de fibrina. Incluyen trombina y combinados de trombina+ agentes hemostáticos pasivos.
 - Pasivos: generan el coagulo de fibrina después de activarse la cascada de la coagulación. Son a base de colágeno, celulosa y gelatina. Pueden compri-

mir nervios por expansión y generar reacciones a cuerpo extraño, inflamación crónica e infección por producto residual; por lo que hay que retirarlos cuando el sangrado se detiene.

BIBLIOGRAFÍA

1. J Brown M. Anesthesia for elective spine surgery in adults [Internet]. Uptodate.com. 2017 [consultado 20 March 2017]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/anesthesia-for-elective-spine-surgery-in-adults?source=search_result&search=manejo%20del%20sangrado%20en%20cirugia%20raquis&selected-Title=2~150
2. Ortiz Ruíz G, et al. Manejo del sangrado y la coagulación en la práctica clínica. Evaluación de la evidencia y recomendaciones mediante estrategia GRADE. Primera reunión de expertos. Acta Colomb Cuid Intensivo. 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/j.acci.2016.04.001>
3. Jaffe R, Samuels S, Torres Morera L. Anestesia con procedimientos en el quirófano. 1st ed. Madrid, España: Marbán Libro; 2006.
4. Canillas F, Gómez-Ramírez S, García-Erce J, Pavía-Molina J, Gómez-Luque A, Muñoz M. "Patient blood management" en cirugía ortopédica. Revista Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología. 2015;59(3):137-149.
5. L Carson J, Kleinman S. Indications and hemoglobin thresholds for red blood cell transfusion in the adult [Internet]. Uptodate.com. 2017 [consultado 20 March 2017]. Disponible en: https://www.uptodate.com/contents/indications-and-hemoglobin-thresholds-for-red-blood-cell-transfusion-in-the-adult?source=search_result&search=indicaciones%20y%20umbrales%20de%20hemoglobina%20para%20trasfusi%C
6. McGee W, Headley J, Frazier J. Guía rápida de cuidados cardiorrespiratorios. 3rd ed. [Irvine]: Edwards Lifesciences; 2015.
7. Vila Montañés M. Protocolo para anestesia en cirugía de raquis: patología crónica [Internet]. Chguv.san.gva.es. 2017 [consultado 14 March 2017]. Disponible en: http://chguv.san.gva.es/documents/10184/46622/090525_protocoloancirraquis-patcronica.pdf/9bb5ace9-d039-4d0a-aedc-8734fdf6b92a

75

Afectación neurológica del citomegalovirus en el paciente VIH

AUTORA:

Inmaculada Díaz Jiménez

Residente de Neurología.

Hospital Universitario Santa Lucía, Cartagena.

RESUMEN

Mujer de 42 años de nacionalidad española, sin antecedentes médicos ni quirúrgicos de interés. Antecedentes personales de consumo de tóxicos y prácticas sexuales de riesgo. Ingresa en Medicina Interna por cuadro clínico de 3 meses de evolución de diarrea, pérdida de apetito y pérdida de peso de más de 10 kg, fiebre de predominio vespertino, dificultad para la micción, bradipsiquia e inestabilidad de la marcha. Tras estudio analítico donde se objetiva linfopenia, junto con la clínica que presenta, se establece alta sospecha de infección por VIH. Se obtiene serología que confirma positividad para VIH, así como para citomegalovirus (CMV). Se realiza estudio de líquido cefalorraquídeo (LCR) mediante PCR para filiación de afectación neurológica compatible con encefalitis, obteniendo positividad para CMV. Ante los hallazgos, se inicia tratamiento con ganciclovir intravenoso y terapia antirretroviral con mejoría progresiva.

Palabras clave: VIH, citomegalovirus, linfocitos CD4, encefalitis, polirradiculopatía.

INTRODUCCIÓN

El diagnóstico diferencial de la afectación neurológica en el paciente VIH incluye infecciones (toxoplasmosis cerebral, virus JC, CMV, etc.), tumores (linfoma cerebral primario) y encefalopatía por VIH (complejo demencia-sida). A continuación se presenta un caso de encefalitis y polirradiculopatía causadas por citomegalovirus en una paciente VIH de reciente diagnóstico.

CASO CLÍNICO

Mujer de 42 años, de nacionalidad española, sin alergias medicamentosas conocidas ni antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Como antecedente personal de interés destaca episodio de consumo de tóxicos y prácticas sexuales de riesgo hace 10 años aproximadamente. No refiere tratamiento crónico ni seguimiento por ningún médico especialista. En los 3 meses previos al ingreso acude en varias ocasiones a Urgencias por dolor abdominal y diarrea. El día de ingreso en planta de Medicina Interna presenta clínica de diarrea, pérdida de apetito y pérdida de peso de más de 10 kg, fiebre de predominio vespertino, dificultad para la micción, lumbociatalgia izquierda, bradipsiquia e inestabilidad de la marcha. A la exploración física presenta regular estado general, muy postrada y bradipsíquica, consciente y orientada en las tres esferas. Glasgow 15. Constantes vitales: TA 100/67, FC 107 lpm, Tª 36,2 °C, SatO2 99 % basal. A la exploración otorrinolaringológica se objetivan muguet oral y microadenopatías laterocervicales bilaterales dolorosas. Herpes zóster torácico izquierdo. Auscultación cardiopulmonar normal. Abdomen doloroso a palpación en hipogastrio, resto normal. Orina clara. Miembros inferiores sin edemas ni otras lesiones. En la exploración neurológica presenta bradipsiquia, dismetría dedo-nariz (talón-rodilla normal) y lateralización a la izquierda, marcha no explorada, resto normal. En la analítica de ingreso destaca: leucocitos 4050 (890 linfocitos totales). Ante los hallazgos de la paciente se establece alta sospecha de VIH y de afectación de SNC por lo que se solicita hemograma completo, serología y TC craneal urgente. Los resultados del hemograma: linfocitos CD4 33, siendo el cociente CD4/CD8 menos de 1. En la serología se confirma positividad para VIH e IgM de citomegalovirus. El TC craneal resulta normal, por lo que se solicita punción lumbar con los siguientes hallazgos: transparente, ligeramente amarillento, glucosa 17 mg/dL, proteínas 138.5 mg/dL, no se observan eritrocitos, leucocitos 599/mm³ (50 % polimorfonucleares, 50 % mononucleares). Se inicia aciclovir empírico con modificación a ganciclovir ante la confirmación de PCR para CMV positivo, con progresiva mejoría del nivel de atención y del estado general de la pa-

ciente, con persistencia de la lumbalgia e inicio de focalidad neurológica en forma de pérdida de fuerza en pierna izquierda, surgiendo entonces la sospecha diagnóstica de Polirradiculopatía por CMV.

Se realiza RMN de columna que no se evidencian lesiones que lo justifiquen, iniciando corticoides con mejoría parcial y siendo valorada por Neurología. Se realiza EMG donde se objetiva afectación bilateral de grado severo de las raíces L5, S1 y S2. La paciente presenta empeoramiento de la clínica con paraparesia e intenso dolor asociado, que requiere perfusión de analgesia y valoración por Unidad de Dolor, que introduce vimpat al tratamiento con mejoría clínica.

Se inicia tratamiento antirretroviral y tras conseguir estabilidad clínica y hemodinámica y no existiendo necesidad de tratamiento intravenoso, se procede a alta a domicilio para seguimiento ambulatorio. En analítica al alta: linfocitos CD4 de 156 cel/uL.

DISCUSIÓN

El CMV es un virus que pertenece a la familia Herpesviridae y tiene una altísima prevalencia a nivel mundial, sobre todo en países subdesarrollados con malas condiciones socioeconómicas, donde el hacinamiento y la falta de higiene son más frecuentes, favoreciendo la transmisión del virus. Tras la infección primaria el virus pasa a un estado de latencia, pudiendo aparecer recurrencias por reinfección de una cepa nueva o por reactivación del CMV latente. En los pacientes inmunodeprimidos se comporta como un patógeno oportunista causando enfermedad y secuelas graves e incluso la muerte (mientras que en inmunocompetentes la infección suele cursar de forma asintomática o sintomática leve). Tanto la inmunidad humoral como celular están implicadas en el control de la infección, pero la mayor gravedad se presenta cuando hay una afectación severa de la inmunidad celular y es así porque la actividad citotóxica de los Linfocitos CD8 dependientes de linfocitos CD4 previene la replicación de CMV y la enfermedad en los diferentes órganos, por tanto un déficit de linfocitos CD4 dará lugar a una replicación no controlada (1). Destacar que una carga viral elevada se ha relacionado con un mayor riesgo de desarrollar enfermedad por CMV y con una progresión más rápida de VIH a sida o de sida a muerte. La afectación neurológica es una complicación grave poco frecuente de pacientes con SIDA que afecta principalmente a aquellos con un recuento de linfocitos CD4 < 50 cel/uL (1). La incidencia de la enfermedad neurológica ha disminuido afortunadamente desde el inicio de tratamiento antirretroviral de gran actividad o TARGA. (TARGA ha alterado la historia natural de la enfermedad neurológica del CMV).

En cuanto a la patogénesis (factores predisponentes), cabe destacar que la presencia de CMV en sangre es un factor de riesgo para el desarrollo de la enfermedad en paciente VIH, pero no necesariamente conducirá a una enfermedad invasiva. Los factores genéticos también pueden contribuir, ya que los pacientes HLA B44 y HLA DR7 muestran respuestas más bajas a CMV (1) Además, hay estudios que sugieren que las cepas de CMV en el LCR de pacientes con VIH con encefalitis son distintas de las cepas presentes en la población general.

Puede afectar a cerebro, medula espinal, raíces nerviosas o nervios periféricos dando lugar a diferentes cuadros clínicos. La encefalitis produce un estado mental alterado (delirio y confusión) y focalidad neurológica (3) que es difícil de distinguir del causado por el complejo demencia-sida ya que este complejo se caracteriza por un cuadro de demencia de instauración subaguda a lo que se suman como alteraciones más características: bradipsiquia, disfunción de las tareas de tipo frontal y pérdida de memoria para hechos recientes y alteraciones motoras, especialmente en la marcha (2). Debe diagnosticarse por exclusión. La polirradiculopatía se presenta como debilidad en MMII y reflejos disminuidos o ausentes y en algunos casos aparece también retención urinaria (4).

Hay que sospechar enfermedad neurológica causada por el CMV en el paciente VIH cuando presente síntomas o signos neurológicos, acompañados de unos $CD4 < 50$ cel/uL y/o enfermedad por CMV en otra localización (como retinitis, ya que los pacientes con enfermedad de CMV extraocular a menudo tienen retinitis de forma concurrente o previa, por tanto deben someterse a examen oftalmológico y repetirse cada 6 meses hasta que el recuento de linfocitos CD4 sea > 100 cel/uL). Nos apoyaremos para el diagnóstico fundamentalmente en la presentación clínica, ayudados de pruebas de imagen como el TC y la RM y del examen del LCR (mediante la reacción en cadena de la polimerasa). Para el diagnóstico de encefalitis se realiza como primera prueba de imagen TC craneal, y si no se encuentran hallazgos patológicos se procede a realizar RMN cerebral con contraste que servirá para descartar otras causas de enfermedad neurológica en el paciente VIH como la toxoplasmosis, linfoma cerebral primario o leucoencefalopatía multifocal progresiva (LEMP) y otros procesos intracraniales. Apoyará el diagnóstico de encefalitis la presencia de inflamación periventricular o de realce meníngeo, pero no es específica de la enfermedad. El siguiente paso sería analizar el LCR por PCR, que es altamente sensible y específico para enfermedad neurológica por CMV. Para el diagnóstico de polirradiculopatía se debe realizar RM con contraste médula espinal. En este caso, apoyará el diagnóstico la presencia de engrosamiento de las raíces nerviosas, aunque la prueba de imagen puede ser normal. Nos apoyaremos también en la electromiografía (4). Para saber con certeza el agente causal es necesario recurrir al LCR donde una pleocitosis polimorfonuclear (4) con un

cultivo bacteriano negativo es una evidencia de radiculopatía por CMV, obteniendo la certeza diagnóstica ante una prueba positiva de ADN de CMV por PCR.

En cuanto al tratamiento, dependerá del grado de deterioro neurológico y de la capacidad del paciente para tolerar los diferentes fármacos. Consta de un tratamiento de inducción y un tratamiento de mantenimiento. Si nos encontramos ante enfermedad leve (polirradiculopatía) se sugiere monoterapia con valganciclovir oral. Si estamos ante una enfermedad grave (por ejemplo encefalitis), se sugiere terapia dual con ganciclovir iv y foscarnet. Para los individuos con enfermedad grave que no toleren la terapia dual, se sugiere monoterapia con ganciclovir o foscarnet según tolerancia. El cidofovir es una alternativa para el tratamiento en aquellos pacientes que no toleran ninguna de las otras opciones. El tratamiento de inducción debe mantenerse hasta que haya una mejoría significativa de los síntomas neurológicos, que suele ocurrir después de varias semanas. Después de que se haya completado este tratamiento inicial, y una vez que se inicia el tratamiento antirretroviral, los pacientes deben pasar a terapia de mantenimiento, con valganciclovir oral hasta que se suprima la carga viral del paciente y el recuento de linfocitos CD4 haya aumentado por encima de 100 cel/microL durante al menos 6 meses (1).

Cómo última cuestión queda señalar el momento preciso de introducción de terapia antirretroviral en estos pacientes. La terapia antirretroviral da como resultado una recuperación inmune y es un complemento importante en el tratamiento de las infecciones oportunistas. Sin embargo, puede producir el síndrome de reconstitución inmune, que es un conjunto de fenómenos inflamatorios agudos, que se producen como consecuencia de la recuperación de la inmunidad, generando un empeoramiento paradójico de una infección o de un proceso inflamatorio previo. Para la mayoría de pacientes con enfermedad neurológica por CMV se recomienda iniciar TARGA a los 14 días de iniciado el tratamiento antiCMV. Sin embargo hay que valorar el riesgo-beneficio y TARGA puede retrasarse si el paciente presenta déficits neurológicos progresivos. En este caso el beneficio de TARGA consiguiendo una recuperación inmune debe ponderarse con el riesgo de un empeoramiento del estado neurológico secundario al síndrome de reconstitución inmune (1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Jacobson MA. AIDS-related cytomegalovirus neurologic disease. Disponible en: www.UpToDate.com
2. Price RW. HIV-associated neurocognitive disorders: Epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis. Disponible en: www.UpToDate.com

3. Koralnik IJ. Approach to HIV-infected patients with central nervous system lesions. Disponible en: www.UpToDate.com
4. Rutkove SB. Polyradiculopathy: Spinal stenosis, infectious, carcinomatous, and inflammatory nerve root síndromes. Disponible en: www.UpToDate.com

76

Algo más que un dolor de cabeza

AUTOR:

Castillo-Dayer, P. V.

Residente de Reumatología en Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

García Martínez, J. A. - Paños Iniesta, A. - Ruiz Sara, J. E. - Segura Ubeda, T.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 71 años, con cefalea de reciente aparición, hiperalgesia en cuero cabelludo y claudicación mandibular con aumento de PCR. Se inicia tratamiento cortico-esteroideo con mejoría clínica de la paciente y se realiza biopsia de la arteria temporal, la cual no es concluyente, abriéndose el debate de las limitaciones de la biopsia en esta entidad que tiene una afectación parcheada.

Palabras claves: arteritis Temporal, Arteritis de Células Gigantes, Cefalea.

CASO CLÍNICO

Mujer de 71 años que consulta al servicio de Urgencias de nuestro centro por presentar cefalea en región temporoparietal bilateral de 15 días de evolución. Refiere dolor de características lancinantes en región temporal izquierda que irradia a región occipital y alodinia en cuero cabelludo al peinarse. Asocia náuseas sin vómitos y pérdida de apetito así como cansancio en región mandibular bilateral cuando trata de comer. No objetivó aumento de temperatura en domicilio. No alteraciones visuales. No dolor ni rigidez en cinturas. No claudicación en extremidades.

Antecedentes personales: no alergias medicamentosas conocidas. No HTA, no Diabetes Mellitus, ni dislipemia. No ingresos médicos ni cirugías previas. No precisa de tratamiento crónico.

Exploración física: TA: 132 / 61, FC: 74 lpm, Tª 37.5 °C, Sat O2 99 %.

Buen estado general, buena coloración e hidratación mucocutánea.

Cabeza: se palpa induración de arteria temporal izquierda. Pulso temporal izquierdo < derecho.

Auscultación cardiopulmonar: rítmica sin soplos. Murmullo vesicular conservado sin mi dos sobreañadidos.

Neurológico: alerta, consciente y orientada en persona, tiempo y espacio. Pupilas isocóricas y normorreactivas. No alteraciones de los pares craneales. No focalidad neurológica. No signos meníngeos. Campo visual por confrontación sin alteraciones. No debilidad ni claudicación en extremidades.

Dada la clínica de cefalea de reciente aparición persistente a pesar de tratamiento analgésico con Paracetamol, presencia de febrícula y náuseas en una paciente de 71 años, se realizó analítica con bioquímica, hemograma y coagulación así como un TC craneal para descartar patología estructural.

Exploraciones complementarias:

— Analítica urgencias:

— Bioquímica: glucosa 96, urea 23, creatinina 0.58, Sodio 134, Potasio 4.0, PCR 13.21, CK 79.

— Hemograma: Hemoglobina 14, hematocrito 41.1 %, VCM 87.4, plaquetas 288.0 10e3, leucocitos 11.13 10e3 (neutrófilos 81.6 %, linfocitos 11.4 %, monocitos 0.68 %, eosinófilos 0.05 %).

— Coagulación: INR 1.1, fibrinógeno 617.

— TC craneal: no se evidencian lesiones hemorrágicas parenquimatosas ni extraaxiales. Sistema ventricular no dilatado. No se observan efectos de masa ni desplazamientos de la línea media. Senos paranasales, mastoides y oídos me-

dios bien aireados. Juicio diagnóstico: sin evidencia de patología aguda intracraneal.

Descartada patología intracraneal aguda y teniendo en cuenta la clínica de claudicación mandibular, aumento de la PCR e hiperalgesia en cuero cabelludo junto con la exploración física ya detallada, se decide ingreso a cargo de Reumatología ante la sospecha de arteritis de la temporal con tratamiento esteroideo con Dexametasona 80mg IV cada 24 horas.

Una vez en la planta de Reumatología se realiza analítica que muestra a continuación y se solicita biopsia de arteria temporal izquierda por parte de Cirugía General.

Analítica en planta:

— Bioquímica: glucosa 55, urea 20, creatinina 0.61, ácido úrico 2.0, proteínas totales 6, sodio 139, potasio 4.6, cloro 96. GOT 13, GPT10, creatin quinasa 48, PCR 10.92, TSH2.44, T4 libre 1.26.

— Proteinograma: patrón inflamatorio.

— Hemograma: hemoglobina 13.5, hematocrito 40.0, VCM 88.7, plaquetas 311.0 10e3, leucocitos 8.08 10e3 (neutrófilos 71.2 %, linfocitos 17.6 %, monocitos 0.74 %, eosinófilos 1.4 %). VSG 10 Coagulación: INR 1.07, fibrinógeno 565 Autoinmunidad: antiDNA, ENAs y ANOEs negativos.

Pasados 4 días la paciente es dada de alta con mejoría notable de la clínica que motivó su ingreso. Acude a revisión de Consultas externas de Reumatología un mes después con la desaparición casi completa de la clínica de claudicación mandibular e hiperalgesia en cuero cabelludo. Finalmente la anatomía patológica de la biopsia tomada no fue concluyente debido a que se obtuvo una rama de muy pequeño calibre de la arteria temporal.

DISCUSIÓN

Se presenta el caso de una paciente de 71 años con diagnóstico de arteritis de la temporal, células gigantes (ACG) o de Horton. Ante la alta sospecha clínica, y la exploración física, se decidió iniciar tratamiento corticoideo con mejoría clínica de la paciente.

La arteritis de células gigantes es una entidad englobada dentro de las denominadas vasculitis, afectando a vasos de mediano-gran calibre como es el caso de la arteria temporal. La incidencia en nuestro país es de 11 casos por 100.000 habitantes y año en mayores de 50 años.

Clásicamente, para el diagnóstico de dicha entidad se han usado los criterios descritos por la American Colleague of Rheumatology en 1990 (1), considerándose que un

Tabla 1.
Criterios diagnósticos de la arteritis de la temporal según la ACR (1990)

Edad mayor de 50 años
Cefalea de reciente aparición
Alteraciones en la arteria temporal: dolor a la palpación o disminución del pulso en dicha región
Elevación de la VSG
Biopsia de la arteria temporal patológica: predominio de células mononucleares o inflamación granulomatosa, con presencia de células gigantes multinucleadas

paciente tiene arteritis de células gigantes presenta al menos 3 de los 5 criterios. La presencia de 3 ó más criterios tiene una sensibilidad del 93,5 % y una especificidad del 91,2 %. Nuestra paciente cumplía los tres primeros, dado que la histología no era del todo concluyente.

Si existe una alta sospecha de ACG basándose en la historia, el examen físico y los parámetros analíticos, se debe realizar una biopsia de la arteria temporal. Aunque la biopsia es el gold estándar para el diagnóstico, no está exenta de falsos negativos, como sucede en este caso. Estos fallos se pueden deber al patrón parcheado de la enfermedad o a que la biopsia haya sido demasiado pequeña (<2 cm) o unilateral (2). Por este motivo cada día más se utilizan técnicas complementarias que puedan ayudar al diagnóstico, como es el caso de la ecografía doppler, técnica no invasiva, más económica, y mayor reproducibilidad; siendo el signo del "halo" el dato más característico, con una sensibilidad del 80 % (3).

El tratamiento de esta entidad se basa en la administración de glucocorticoides sistémicos a dosis altas. No se debe retrasar el inicio de dicha terapia en espera de realizar la biopsia temporal; ya que el retraso en su inicio se relaciona con un mayor riesgo de aparición de secuelas no reversibles. Siendo las más destacadas las alteraciones visuales. La administración terapéutica no se ha relacionado con el enmascaramiento de los cambios histológicos, y es posible hacer un diagnóstico preciso varias semanas o incluso meses después del inicio del tratamiento (4).

BIBLIOGRAFÍA

1. Hunder GG, Bloch DA, Michel BA, Stevens MB, Arend WP, Calabrese LH et al. The American College of Rheumatology 1990 criteria for the classification of giant cell arteritis. *Arthritis Rheum* 1990;33:1122-8.

2. Hall S, Persellin S, Lie JT, et al. The therapeutic impact of temporal artery biopsy. *Lancet* 1983; 2:1217.
3. Zaragoza Garcia JM; Plaza Martinez A; Briones JL; Martinez Parreño CM; Gomez Palonés FJ; Ortiz Monzon. Value of the doppler-ultrasonography for the diagnosis of temporal arteritis. *Med clin (Bare)*. 2007 oct 6; 129(12): 451-3.
4. Acosta-Merida A; Francisco Hernandez F. Diagnóstico y Tratamiento de una arteritis temporal en urgencias. *Semin Fund Esp Reumatol* 2012; 13: 134-41.

Aspiración accidental de cuerpo extraño

AUTORA:

M^a Carmen Fernández Sánchez
Servicio de Neumología.

RESTO DE AUTORES:

José Ángel Motos García - Noelia García Lax - Carmen Soto Fernández

RESUMEN

La aspiración de cuerpos extraños no suele ocurrir en adultos, cuando se produce suele ser en ancianos con factores de riesgo predisponentes (1). La triada clásica de tos, disnea y cianosis, raramente ocurre (3), y con frecuencia el paciente se encuentra asintomático (1), por lo que la sospecha clínica es imprescindible. Constituye una causa de asfixia potencialmente mortal, por lo que la actuación médica urgente será esencial. A continuación presentamos el caso de un joven de 18 años que acude a urgencias tras haber broncoaspirado un piercing mientras dormía.

Palabras clave: cuerpo extraño; broncoaspiración; fibrobroncoscopia.

Keywords: foreign body; bronchoaspiration; fibrobronchoscopy.

CASO CLÍNICO

Varón de 18 años, sin antecedentes de interés, que acude al Servicio de Urgencias por clínica de horas de evolución consistente en accesos de tos y sensación de cuerpo extraño a nivel retroesternal. Refiere que al acostarse a dormir tenía un piercing en el ala nasal que no presentaba al despertarse. El paciente se encuentra hemodinámicamente estable, con saturación de oxígeno en aire ambiente del 99 %. A la auscultación pulmonar presenta murmullo vesicular conservado, sin ruidos sobreañadidos.

En Urgencias se realiza radiografía de tórax postero-anterior y lateral (figura 1) que muestra imagen radio-opaca con forma de anillo a nivel mediastino proyectada sobre la bifurcación de carina traqueal, quedando el paciente ingresado a cargo de Neumología para estudio y tratamiento. Al día siguiente se realiza bajo sedación superficial broncoscopia flexible por vía nasal evidenciándose cuerpo extraño, anilla metálica, (figura 2) a nivel de carina, que se extrae con ayuda de pinza de cuerpo extraño, siendo el paciente dado de alta a las 24 horas.

DISCUSIÓN

La aspiración de cuerpos extraños es más frecuente en niños que en adultos, presentando dos picos de incidencia, uno en niños menores de un año y otro en ancianos mayores de 75 años (1). Cuando ocurre en adultos estos suelen tener factores de riesgo predisponentes como pérdida de conciencia, intoxicación por alcohol o drogas, anestesia, alteración de la deglución, o enfermedades neurodegenerativas (2). La naturaleza de los cuerpos aspirados es muy amplia, siendo tanto material orgánico como inorgánico (1).

La presentación clínica depende del grado de obstrucción causada por el cuerpo extraño, así como de su ubicación y del tiempo que éste haya permanecido en la vía aérea. En los niños, es a menudo un evento potencialmente mortal que puede sospecharse ante un episodio de asfixia. Sin embargo, en los adultos, la presentación clínica suele ser más sutil, siendo la tos crónica el síntoma más frecuente seguido por fiebre, hemoptisis, esputo maloliente, dolor torácico o sibilantes. La disnea es poco común, rara vez los adultos presentan asfixia aguda. La mayoría de las aspiraciones son involuntarias y, a diferencia de lo ocurrido en el caso expuesto, el paciente no recuerda el episodio de aspiración, retrasando con frecuencia el diagnóstico. La obstrucción bronquial por un cuerpo extraño puede dar lugar a complicaciones potencialmente graves a largo plazo, como neumonía recurrente, atelectasia, estenosis bronquial,

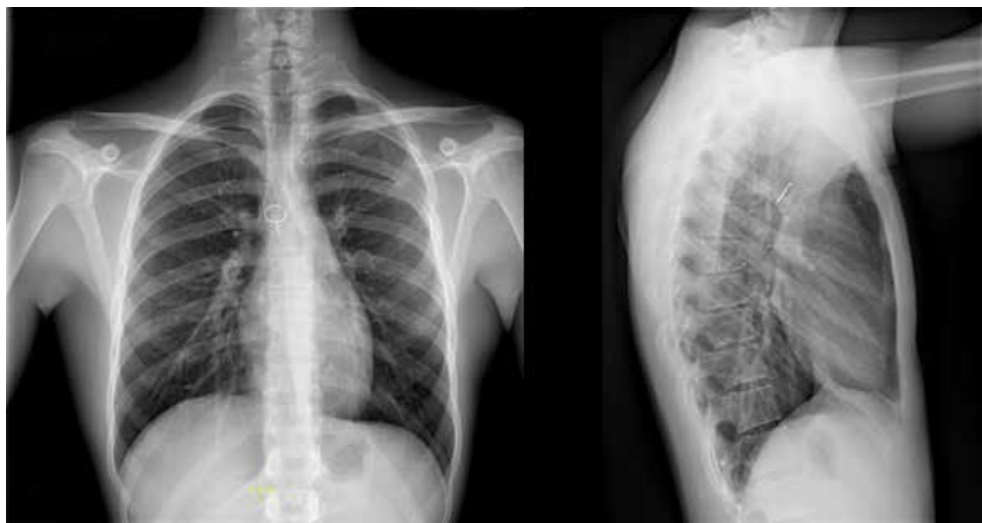


Figura 1. Radiografía de tórax postero-anterior y lateral.

bronquiectasia, hemoptisis, infección post-obstructiva, absceso pulmonar, empiema, neumomediastino, etc. (1).

En la exploración física la auscultación pulmonar suele ser anodina, presentando en ocasiones sibilantes (1).

En las pruebas de imagen los hallazgos dependerán de la naturaleza del material, de su ubicación y del tiempo transcurrido. La mayoría de cuerpos extraños aspirados, al contrario del protagonista de nuestro caso clínico, son radiolúcidos lo que dificulta su visualización en la radiografía de tórax simple, siendo en ocasiones necesario recurrir a la tomografía computarizada. En caso de asfixia aguda la obtención de una prueba de imagen no debe retrasar la intervención (1).

En los casos de asfixia potencialmente mortal, el manejo inicial debe centrarse en el tratamiento de la obstrucción de las vías respiratorias y de la insuficiencia respiratoria. Una vez asegurada la vía aérea, se debe realizar una evaluación laringoscópica de la orofaringe inmediatamente para diagnosticar y recuperar un cuerpo



Figura 2. Imagen de tráquea obtenida a través de broncoscopio flexible en la que se visualiza anilla situada a nivel de carina traqueal.

extraño. Si no se localiza el cuerpo extraño, la broncoscopia rígida es generalmente el procedimiento de elección en los casos de cuerpo extraño asfixiante que se sospecha que se encuentra en el árbol traqueobronquial (1).

En los casos de aspiración no amenazante, la broncoscopia flexible es el procedimiento de elección, permitiendo una identificación y localización precisa. Posibilita su extracción en el mismo procedimiento mediante el empleo de distintos instrumentos como las pinzas de agarre y las cestas de extracción. Su éxito se sitúa en torno al 60-90 %. Si no se logra extraer el cuerpo extraño, es necesario recurrir a la broncoscopia rígida (1).

En ocasiones, será necesaria la administración de antiinflamatorios (cuando el cuerpo extraño esté totalmente rodeado de tejido de granulación) o antibióticos (cuando exista infección de vías respiratorias clínica, radiológica o microbiológicamente documentada) (1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Shepherd W. Airway foreign bodies in adults. Uptodate. Consultado el 26 marzo de 2017.
2. Kim ST, Kaisar OM, Clarke BE, et al. 'Iron lung': distinctive bronchoscopic features of acute iron tablet aspiration. *Respirology* 2003; 8:541.
3. Banerjeet A, et al. Laryngo-tracheo-bronchial foreign bodies in children. *J Laryngol Otol* 1988; 102:1029-1032.

78

Hemivértebra como ejemplo de escoliosis congénita. Clasificación de las escoliosis congénitas

AUTOR:

Miguel Sáez Soto

Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Juan José Parrilla Riera - Belén Níguez Sevilla - Francisco de Prado Campos
Sarah Toledo García - Pablo Rodríguez Sánchez**

RESUMEN

Las escoliosis congénitas son deformidades producidas por alteraciones en el desarrollo y formación vertebral cuya complejidad es muy variable. Es importante hacer un correcto diagnóstico, incluyendo alteraciones asociadas, para realizar un tratamiento integral y adecuado.

Presentamos a una paciente de 7 años de edad, que tras ser seguida desde la infancia por escoliosis congénita, se decide realizar tratamiento quirúrgico para corregir la deformidad de columna que presenta.

A pesar de que las congénitas no son las más frecuentes de las escoliosis, son malformaciones que tiene una gran importancia clínica, debido a que su potencial de progresión y la complejidad que pueden llegar a presentar van a condicionar el tratamiento a realizar.

Palabras clave: escoliosis congénita, hemivértebra, síndrome de VACTERL.

INTRODUCCIÓN

Las escoliosis son alteraciones complejas del eje sagital de la columna, que además se asocian a alteraciones en el eje coronal y rotacional. Entre ellas se encuentran las escoliosis congénitas, causadas por una alteración en el desarrollo embrionario de las vértebras.

El objetivo de este trabajo es dar a conocer las posibles etiologías de las escoliosis congénitas y cómo estas se pueden encontrar asociadas a determinadas malformaciones de otros sistemas.

CASO CLÍNICO

Presentamos a una paciente de 7 años de edad, que había sido seguida por escoliosis congénita desde el nacimiento por el servicio de traumatología de otro hospital.

Sin antecedentes remarcables de ningún tipo, cuando la exploramos la paciente presentaba una disimetría de ambos miembros inferiores de 1,70cm. En las manos se observaba una hipoplasia del primer dedo de la mano derecha. La exploración del raquis mostraba una hiperCIFOSIS toracolumbar con una giba dorsal derecha y dorso-lumbar izquierda.

La paciente aportaba una telemetría que mostraba una hemivertebra en L1 con cifosis toracolumbar, una escoliosis lumbar izquierda y otra dorsal derecha compensadora (figura 1).

Ante la presencia de esta hemivertebra en L1 con la hipoplasia del pulgar de la mano derecha se sospechó de un síndrome de VACTERL, por lo que se decidió ampliar el estudio para decidir un tratamiento definitivo.

Para ello se hicieron interconsultas a los servicios de cardiología, nefrología y digestivo, además de una radiografía de la mano derecha, un electromiograma y un TAC de columna.

En la radiografía del miembro superior se observó, además de la hipoplasia ya conocida del primer dedo, una hipoplasia del radio derecho.

El TAC informaba de un disrafismo posterior T12-L1 con hemivertebra en L1 que produce la cifosis de la unión toracolumbar y escoliosis lumbar izquierda. Se observa una listesis lateral del 50 % (figura 2).

El electromiograma no obtuvo hallazgos patológicos.

Los estudios realizados por la unidad de Aparato Digestivo y Nefrología fueron normales, mientras que la unidad de Cardiología sólo informaba de la presencia de un foramen oval permeable sin ninguna otra alteración acompañante.

Hemivértebra como ejemplo de escoliosis congénita

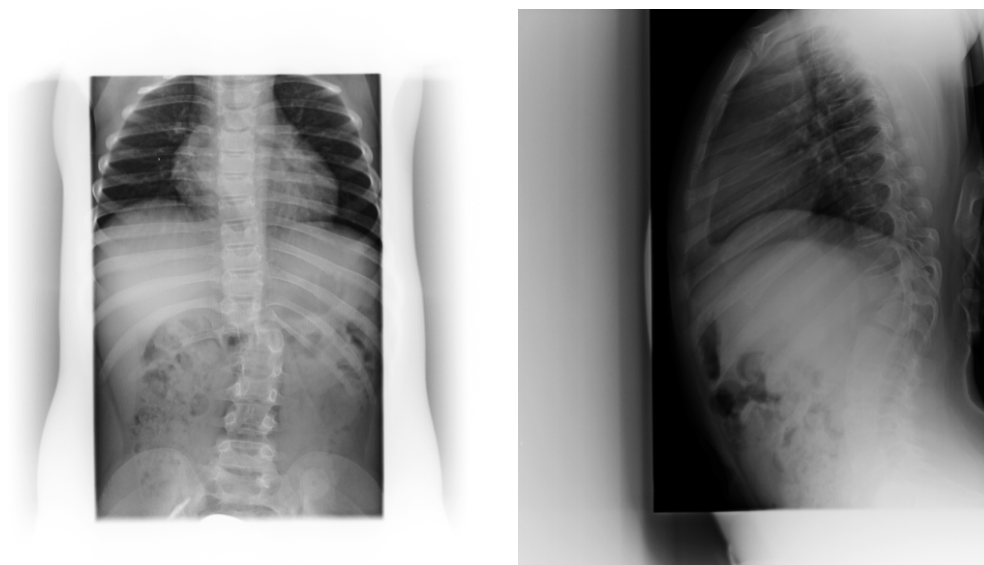


Figura 1. Imagen radiológica en el momento de la llegada de la paciente a consultas de traumatología.

Cuando acudió a la revisión con los resultados, y una vez descartadas alteraciones asociadas que hubiese que priorizar, se decidió tratamiento quirúrgico para reducción y artrodesis.

Por medio de un abordaje longitudinal posterior se realizó esqueletización hasta la punta de las apófisis transversas desde T9 a L3. Tras objetivar una correcta reducci-

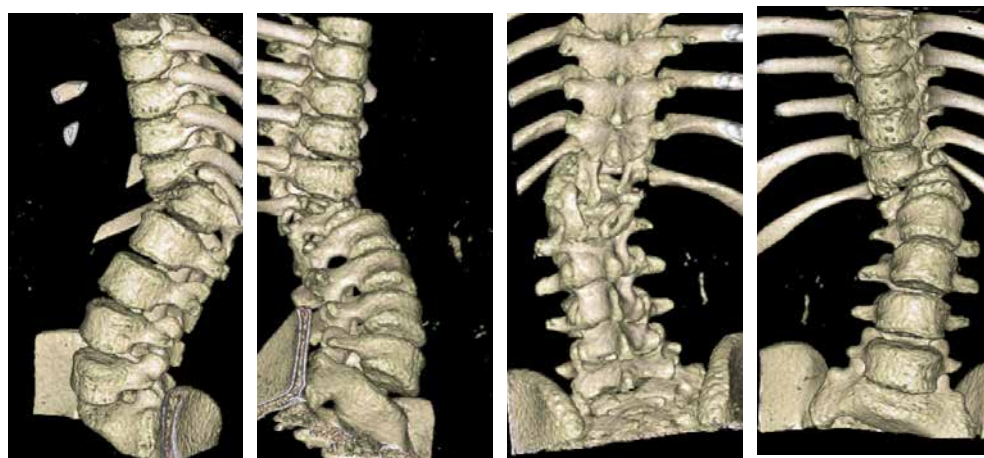


Figura 2. Reconstrucciones 3D de la TAC para la planificación preoperatoria de la paciente con escoliosis congénita por hemivértebra.



Figura 3. Controles postoperatorios de la fijación posterior para corrección de escoliosis congénita.

bilidad de la deformidad se realiza reducción y posterior artrodesis desde T9 hasta L3 con aporte de auto y aloinjerto.

Tras tener una correcta evolución clínica y radiológica postoperatoria, fue dada de alta una semana después con seguimiento en consultas externas. Se mandó tratamiento con corsé e ibuprofeno en caso de que presentase dolor (figura 3).

RESULTADOS

A los 3 meses de la operación la paciente presentaba una evolución satisfactoria de la herida, sin complicaciones locales. La exploración mostraba una disimetría de hombros que es posicional. Las gibas que se observaban en la exploración inicial habían desaparecido. La exploración vascular y nerviosa distal eran normales.

La telemetría mostraba una correcta reducción de la deformidad.

Se decidió seguir con las revisiones, es esta ocasión con nuevo control radiológico con telemetría, escáner y resonancia magnética.

Al año de evolución la exploración era normal, con un perfil sagital y coronal normal (figura 4).

El TAC seguía mostrando disrafismo posterior T12-L1 con hemivértebra L1 que produce la cifosis de la unión toracolumbar y escoliosis lumbar izquierda. La RMN mues-

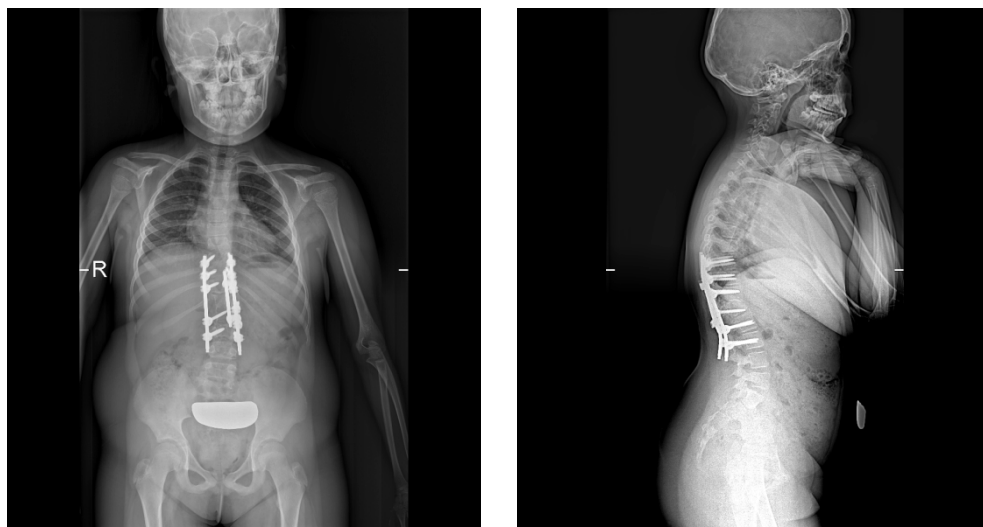


Figura 4. Control telemétrico al año de la intervención de escoliosis con correcta posición del material y corrección de los ejes.

tra hidrosiringomielia de D6 a D8 en T12, con aplastamiento grado II-III con moderada estenosis.

La paciente y los familiares consiguen llevar una vida normal, sin dolor acompañante y con una gran satisfacción con los resultados obtenidos.

DISCUSIÓN

La escoliosis es una deformidad del raquis que se presenta como una curva estructural que determina un grado variable de deformidad del tronco. Esta variabilidad va a estar condicionada por una deformidad compuesta en los tres ejes del espacio, el sagital coronal y rotacional.

Las deformidades de la columna en niños son importantes de reconocer debido a que tienden a agravarse con el crecimiento y cuando alcanzan un grado severo, su tratamiento suele ser complejo.

Estas curvas, aunque severas y llamativas, pueden ser bien toleradas por los niños y adolescentes que las presentan. La indicación quirúrgica está condicionada por su evolución natural que suele llevar a un compromiso de la calidad de vida en el adulto (1).

Según su etiología, las escoliosis se pueden clasificar en (2):

— Idiopáticas: Suponen la mayoría de estas deformidades.

- Congénitas: Aquellas producidas por alteraciones en la morfología vertebral por defectos de formación o segmentación. Será en este tipo de escoliosis en las que nos centraremos.
- Neuromusculares.
- Secundarias a enfermedades sistémicas.
- Secundarias a traumatismos o infección
- Secundarias a fibromatosis
- Secundarios a tumores
- Secundarias a cambios degenerativos

Las escoliosis congénitas son resultado de la presencia de una variedad de alteraciones estructurales de la columna vertebral (3). En algunas ocasiones, estas alteraciones se encuentran restringidas sólo a una vértebra y será relativamente simple predecir su evolución natural. En otras ocasiones la anomalía incluye múltiples segmentos, por lo que su evolución y resultados finales van a depender de la variabilidad de cada uno de sus componentes. Mc-Master y Ohtsuka hicieron un estudio sobre 216 pacientes no tratados de forma quirúrgica durante cinco años, encontrando que el deterioro y la gravedad depende del tipo de malformación y de su localización (4).

Moe y cols. propusieron una clasificación basada en la morfología radiológica revisada por la Sociedad de Ortopedia y la Academia Americana de Cirugía Ortopédica, que utiliza dos conceptos de la patogénesis: el defecto de la formación y el de la segmentación.

Sin embargo, la clasificación más frecuentemente aceptada es la realizada por Mac Ewen y cols., posteriormente modificada por Winter y cols., en 1960, que las clasifica:

Según el tipo de defecto:

- Falla en la formación, la cual puede ser parcial (vértebra en cuña) o completa (hemivértebra).
- Falla en la segmentación, la cual puede ser unilateral (barra no segmentada unilateral), fallo de la segmentación bilateral (vértebra en bloque).

Según su localización:

- Cervicotorácico.
- Torácico.
- Toracolumbar.
- Lumbosacro

Las clasificaciones según la anatomía de las hemivértebras han ido evolucionando y cambiando en función del avance en el conocimiento de las mismas. En 2009, Kawakami clasificó la escoliosis congénita en 4 tipos de anomalías: simple y única, simple y múltiple, compleja y fallo en la segmentación (5).

Con la evolución de las técnicas diagnósticas, y sobre todo del escáner, han ido surgiendo clasificaciones, cada vez más completas. Este es el caso de la clasificación de Burnei-Gavriliu, que las clasifican en (6):

- Escoliosis congénita con balance longitudinal
 - Fallo en la formación con o sin fallo en la fusión de los centros de osificación
 - Vértebra acuñada
 - Hemivértebra
 - Segmentada
 - Hemisegmentada
 - No segmentada
 - Sucesivas
 - Intermitentes
 - Alternativas
 - Compensada
 - Descompensada
 - Cuerpo de la hemivértebra
 - Fallo en la segmentación
 - Barra unilateral longitudinal
 - Bloque vertebral bilateral
 - Fallo mixto:
 - Hemivértebra y barra longitudinal contralateral
 - Hemivértebra, bloque vertebral y barra longitudinal
- Escoliosis congénita con balance rotacional
 - Efecto de tracción espinal
 - Efecto de empuje
 - Efecto mixto

Cada caso de escoliosis congénita debe ser estudiado de forma individual pero teniendo en cuenta que existen ciertos puntos comunes (7):

- En caso de presentar una deformidad progresiva se debe actuar de forma quirúrgica para paliarla.
- Se deben descartar anomalías asociadas, por lo que es necesario una meticolosa exploración física en busca de mechones de pelo, lipomas, depresiones, y cicatrices, que puedan indicar la presencia de vértebras anómalas subyacentes. En estos casos, es necesaria la realización de pruebas de imagen como el escáner o la resonancia magnética (8).
 - Cuando se realiza el tratamiento quirúrgico se debe restringir la extensión de la instrumentación para no interferir en el crecimiento del paciente.

Cuando la deformidad es debida a una única alteración, como es el caso de las hemivértebras aisladas, suele ser más sencillo el seguir estas indicaciones. Sin embargo, cuando la deformidad es resultado de alteraciones múltiples es más complicado y es necesario utilizar sistemas con barras de crecimiento.

Es importante descartar la presencia de asociaciones con otras alteraciones ya que existen síndromes polimalformativos. El Síndrome de VACTERL se define por la presencia de al menos tres de las siguientes malformaciones congénitas: defectos Vertebrales, atresia Anal, defectos Cardíacos, fístula Traqueoesofágica, anomalías Renales y anomalías de las extremidades (Limbs). Es por esto por lo que es importante realizar pruebas como la ecografía renal cuando se encuentren casos de hemivértebras. Sin embargo, son cada vez más las distintas lesiones las que se pueden encontrar asociadas a estas alteraciones vertebrales y que están ampliando el espectro diagnóstico (9).

Entre las posibilidades terapéuticas se encuentran la observación, la utilización de corsés aunque no tienen buenos resultados, la artrodesis, la hemiepifisiodesis y la vertrectomía.

CONCLUSIÓN

Las escoliosis congénitas, no son la causa más frecuente de esta deformidad, pero es necesario que sea conocida por los médicos, y sobre todo por los traumatólogos debido a la importancia que tienen.

Tienen su origen en una alteración del desarrollo de la estructura de la columna vertebral, secundaria a una deformidad de la vértebra o vértebras, y que tiene como característica principal la progresión.

Es necesario hacer, a su vez, un correcto despistaje de alteraciones asociadas, ya que no es infrecuente encontrarlas en el canal medular y en otros órganos y sistemas del paciente.

En todos los pacientes se debe realizar un abordaje individualizado, en función de las lesiones presentes y de su potencial evolutivo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Weinstein S. Natural History of Scoliosis. Spine 24; 24: 2592-2600, 1999.
2. Thomsen M, Abel R. Imaging in scoliosis from the orthopaedic surgeon's point of view. Eur J Radiol. 2006; 58: 41-47.

3. Miranda DG, Cardoso A, Rosales E. Escoliosis congénita. reporte de 49 casos. Rev Hosp Jua Mex. 2010;77(2):146-52.
4. Mc Master MJ, Ohtsuka K. The natural history of congenital scoliosis: a study of 251 patients, J Bone Joint Surg 1982; 64-A: 1128.
5. Kawakami N, Taichi TT, Imagama S, Lenke LG, MD, Puno RM, Kuklo TR. Classification of Congenital Scoliosis and Kyphosis: A New Approach to the Three- dimensional Classification for Progressive Vertebral Anomalies Requiring Operative. Treatment. Spine. 2009; 34(17):1756-1765.
6. Ghita R, Georgescu I, Muntean L, Hamei S, Japie E, Dughila C, et al. Burnei-Gavriliu classification of congenital scoliosis. J Med Life. junio de 2015;8(2):239-44.
7. Pantoja S, Chamorro M. Escoliosis en niños y adolescentes. Rev Med Clin Condes. 2015;26(1):99-108.
8. Mac Ewen GD, Winter RB, Hardy JH. Evaluation of kidney anomalies in congenital scoliosis, J Bone Joint Surg 1972; 54- A: 1341.
9. Solomon B. VACTERL/VATER Association. Orphanet J Rare Dis. 2011;6(56):1-12.

79

Taponamiento cardiaco tras rotura aórtica en un intento de autolisis con arma de fuego

AUTOR:

José Francisco Garrido Peñalver

Médico Interno residente de Medicina Intensiva (R3).

Servicio de Medicina Intensiva de Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Mónica Valer Rupérez - Marta Gosálvez Bernal - Mario Royo-Villanova Reparaz
Silvia Sánchez Cámara - Rubén Taboada Martín**

RESUMEN

Varón de 49 años con antecedente de trastorno paranoide de la personalidad que es trasladado a Unidad de Cuidados Intensivos con diagnóstico de taponamiento cardiaco tras intento de autolisis con arma de fuego. En las pruebas de imagen, se visualiza un proyectil alojado en la pared posterior de la raíz aórtica junto a un hematoma adyacente a ventrículo derecho y laceración de la pared anterior. Se interviene de manera urgente bajo circulación extracorpórea, extrayéndose el cuerpo extraño y suturando la herida aórtica.

Palabras clave: autolisis, taponamiento cardiaco, ruptura aórtica.

CASO CLÍNICO

Un hombre de 49 años ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos con diagnóstico de taponamiento cardíaco tras recibir un disparo.

El paciente, como antecedentes, presenta un trastorno paranoide de la personalidad con síntomas adaptativos en estudio por Psiquiatría.

La persona es remitida a hospital de zona, tras intento de autolisis mediante arma de fuego con herida penetrante en hemitórax izquierdo.

Los servicios de emergencias atienden al hombre en su domicilio encontrándolo hipotenso, con cifras tensionales de 85/40 mm Hg, taquicárdico a 130 latidos por minuto y con una frecuencia respiratoria de 35 respiraciones por minuto. A la exploración, sudoración profusa y palidez generalizada. Presenta herida penetrante con orificio de 2 mm de diámetro sin objetivar orificio de salida.

A su llegada al hospital y, tras haber comenzado con fluidoterapia intensiva, se realiza ecocardiografía transtorácica que muestra un derrame pericárdico de hasta 4 cm en ventana apical con colapso de cavidades que origina compromiso hemodinámico. Ingresa en Unidad de Cuidados Intensivos de su hospital donde se practica pericardiocentesis ecoguiada obteniendo unos 100 cc de líquido de aspecto sanguinolento. Se evidencia notable mejoría hemodinámica, manteniendo drenaje pericárdico con evacuación total de unos 350cc de líquido.

Se realizan varias exploraciones al paciente, entre las que destacan una radiografía de tórax, en donde se visualiza una silueta cardíaca aumentada de tamaño y una imagen radiopaca centrada a nivel de D6. En la tomografía computarizada torácica con contraste, se descubre una imagen hiperdensa en raíz posterior de la raíz aórtica por encima de la salida de los vasos coronarios y hemopericardio en pequeña cantidad (13 mm de separación) (Figura 1).

Tras valorar estos hallazgos, contactan con el servicio de Cirugía Cardiovascular y Unidad de Cuidados Intensivos del hospital de referencia aceptándose el traslado para valoración de una intervención quirúrgica de carácter urgente.

En la Unidad de Cuidados Intensivos, el paciente se encuentra estable hemodinámica y respiratoriamente con cifras de tensión arterial de 127/75 mm Hg, frecuencia cardíaca de 110 latido por minuto, consciente y orientado en todo momento, manteniendo el catéter pericárdico. Bajo sedación leve, se somete a una ecocardiografía transesofágica que informa de un amplio hematoma adyacente al ventrículo derecho asociando un desgarro de la pared anterior de la aorta con un cuerpo extraño alojado en la pared aórtica posterior (Figura 2).

El hombre es valorado por el cirujano cardiovascular de guardia, trasladándose a quirófano para la realización de toracotomía exploratoria. Mediante esternotomía

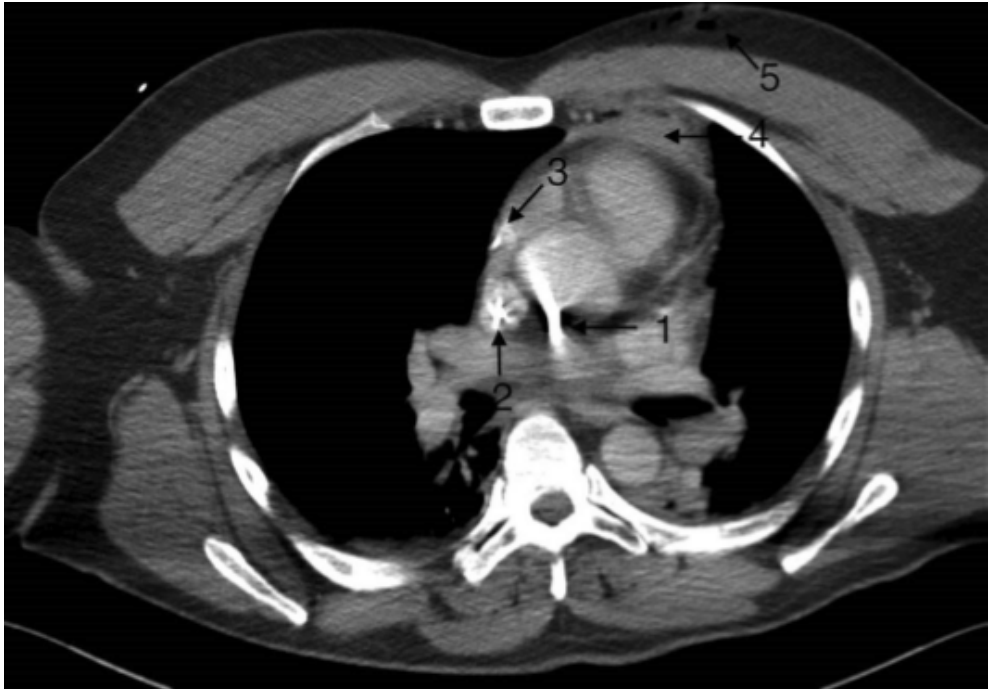


Figura 1. TC torácico: 1. proyectil, 2. catéter venoso central, 3. drenaje pericárdico, 4. derrame pericárdico, 5. herida torácica.

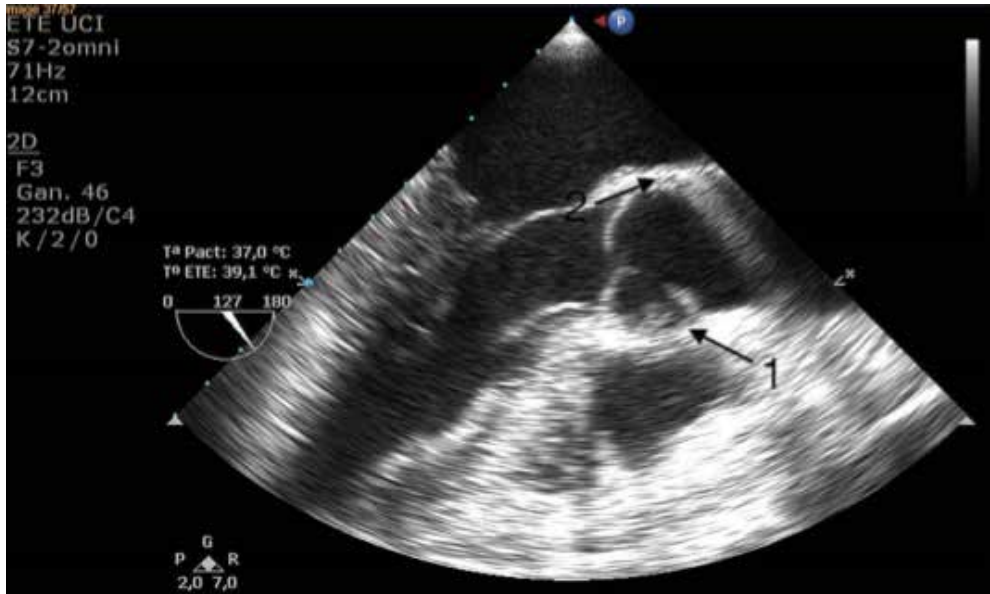


Figura 2. ETE eje largo: 1. desgarró pared aórtica anterior, 2. cuerpo extraño.

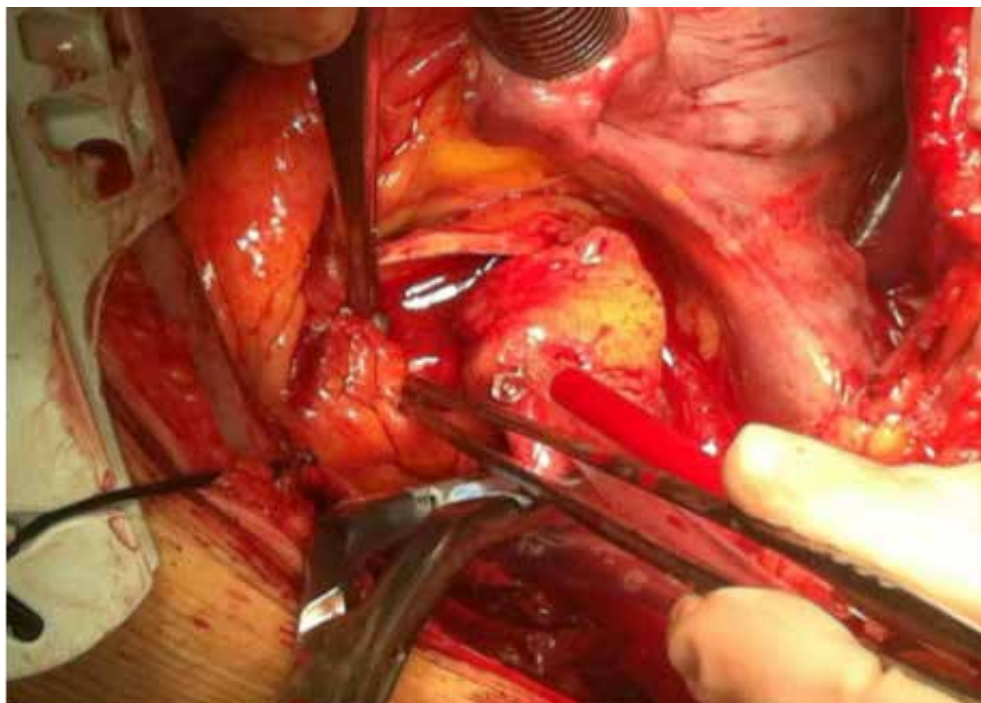


Figura 3. Visión del campo quirúrgico con el proyectil alojado en la pared aórtica posterior.

media, acceden a mediastino encontrando un hemopericardio importante. Se inicia circulación extracorpórea con parada cardíaca, hallando un hematoma delante de aorta ascendente y del ventrículo derecho junto a una ruptura de la pared aórtica anterior. A través de dicha herida, el proyectil es retirado de la pared aórtica posterior (Figura 3) que se mantiene intacta, suturándose el orificio de entrada y saliendo de circulación extracorpórea.

Después de la intervención, el paciente permanece intubado mediante sedoanalgesia precisando dosis bajas de aminas vasoactivas, retirándose a las pocas horas tras comprobar que se encuentra estable hemodinámicamente.

Durante su estancia en Unidad de Cuidados Intensivos, permanece estable sin incidencias y con drenajes mediastínicos poco productivos de líquido seroso que se retiran a las 48 horas. En planta de Cirugía Cardiovascular evoluciona favorablemente decidiéndose alta hospitalaria a su domicilio 10 días después del incidente con posterior seguimiento en consultas externas de Cirugía Cardiovascular y de Psiquiatría.

DISCUSIÓN

El taponamiento cardíaco es un síndrome caracterizado por compresión del corazón debido a la acumulación en el espacio pericárdico de líquido, pus, sangre, coágulos o gas, como resultado de un derrame, traumatismo o rotura cardíaca. Constituye una emergencia médica con un riesgo elevado de muerte.

Sus características principales incluyen (1):

- Aumento de las presiones intracardíacas.
- Limitación progresiva del llenado diastólico ventricular.
- Reducción del volumen sistólico y, consecuentemente, del gasto cardíaco.

Ante situaciones traumáticas como la rotura cardíaca, el taponamiento se instaura de una forma aguda, pero en el resto de taponamientos cardíacos debidos a diversas causas médicas, la acumulación del líquido pericárdico es más progresiva, lo que permite la instauración de mecanismos hemodinámicos compensatorios y, por tanto, los signos clínicos aparecen de forma más tardía. En este punto es importante destacar que existen pacientes con derrames crónicos, bien tolerados, y otros en los que el mínimo derrame causa un taponamiento grave que puede llevar a una situación de bajo gasto y muerte (tabla 1) (2).

En un principio, los aumentos paulatinos del volumen pericárdico no se acompañan de aumentos significativos de la presión intrapericárdica, debido al volumen de reserva de la cavidad. Posteriormente, pequeños aumentos se siguen de grandes elevaciones de la presión intrapericárdica (lo que explica que la evacuación de pequeñas cantidades de líquido pueda aliviar taponamientos muy graves). La presión intrapericárdica constituye el factor determinante en el taponamiento; sin embargo, las manifestaciones clínicas y su repercusión hemodinámica están mediadas por otros factores como la volemia, las presiones intracardíacas previas, el grosor y rigidez de las paredes cardíacas, y la velocidad de acumulación del líquido.

En el taponamiento cardíaco, el aumento de las presiones intrapericárdicas origina un descenso brusco de la presión transmural, y produce una disminución de la precarga y del volumen diastólico ventricular. Incluso puede llegar a ser tan negativa que cause el colapso transitorio del ventrículo derecho en diástole y la invaginación de la aurícula derecha. Cuando en el taponamiento cardíaco la presión transmural se hace cero (se igualan ambas presiones) en las tres cámaras (aurícula derecha y ambos ventrículos), el ciclo respiratorio se constituye en factor fundamental en lo que respecta al llenado y bombeo de sangre por el corazón, y esto se refleja en un descenso del gasto cardíaco en inspiración y un abombamiento del tabique interventricular hacia este lado como expresión del aumento del llenado del ventrículo derecho, siendo ésta la causa del pulso paradójico. El pulso paradójico consiste en la disminución de

Tabla 1
Causas de taponamiento cardíaco

Hemorrágicas
Trauma
Trauma torácico penetrante y contuso
Cateterización cardíaca, inserción de catéter venoso central, inserción de marcapasos, angioplastia coronaria percutánea
Postoperatorio de toracotomía
Pericardiocentesis
Masaje cardíaco
Infarto de miocardio
Dissección aórtica
Tratamiento anticoagulante
Serosas o serosanguinolentas
Neoplásicas
Cáncer de pulmón, de mama, linfomas
Enfermedades del tejido conectivo
Lupus eritematoso sistémico, artritis reumatoide
Fiebre reumática, poliarteritis
Púrpura trombocitopénica idiopática
Uremia
Radioterapia
Idiopática
Purulentas
Infecciosa
Bacteriana
Viral
Micobacterias, hongos

la presión arterial de más de 10 mm Hg durante la inspiración, sin embargo, aunque es un signo característico en el taponamiento, no es patognomónico (3).

La sintomatología clínica es muy variada, influida por la velocidad de acumulación del derrame pericárdico. Clásicamente, se ha descrito la “triada de Beck”: hipotensión arterial, presión venosa central elevada con ingurgitación yugular, y «corazón quieto» con ruidos cardíacos débiles. Dichos hallazgos se encuentran de forma característica en el caso de taponamientos cardíacos agudos secundarios

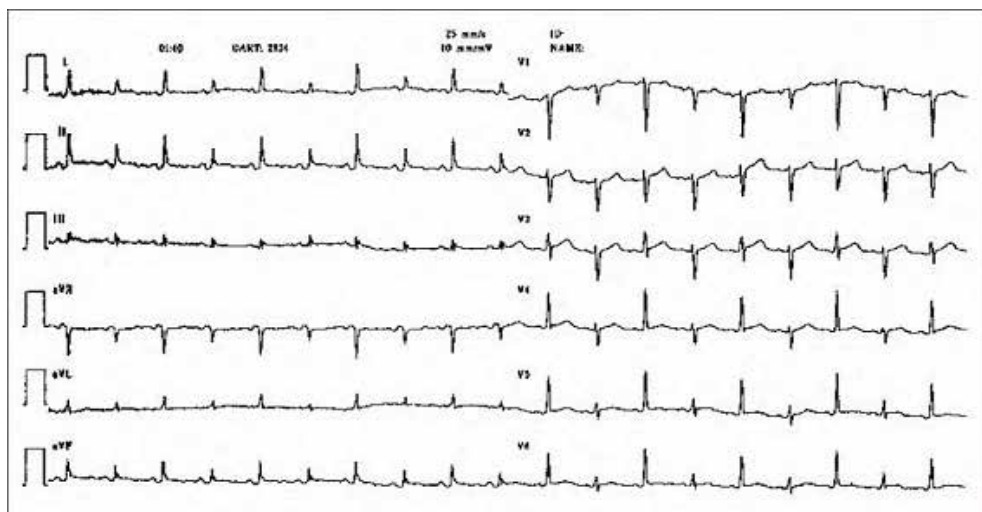


Figura 4. ECG: ejemplo de alternancia eléctrica en un caso de derrame pericárdico.

a hemorragia intrapericárdica por traumatismos penetrantes o disección de aorta ascendente con rotura de aneurisma a la cavidad pericárdica. En los casos de taponamiento que no son inmediatamente mortales existe una disminución del gasto cardíaco e hipotensión, lo que conlleva taquicardia, taquipnea y, en algunos casos, alteraciones del nivel de consciencia. Cuando el taponamiento es crónico, los pacientes presentan primordialmente disnea y dolor torácico. A la exploración física, el signo más llamativo y clásico del taponamiento cardíaco lo constituye la distensión yugular. Otros hallazgos son taquipnea, taquicardia, pulso paradójico, roce pericárdico, hepatomegalia y disminución de los ruidos cardíacos. En los casos graves existe bradicardia, que precede a la hipotensión grave y a la disociación electromecánica (4).

El diagnóstico del taponamiento cardíaco es clínico, debiendo complementarse con otras pruebas:

- Electrocardiograma: Se puede observar QRS con ondas T de bajo voltaje, taquicardia sinusal, depresión del segmento PR, elevación universal en el segmento ST, y alternancia eléctrica (cambios en la morfología y voltaje del complejo QRS a latidos alternos con una frecuencia de 2:1 o 3:1) (Figura 4.)
- Radiografía de tórax: cardiomegalia globulosa (cuando el derrame es mayor de 250 ml), con márgenes bien definidos. La silueta cardíaca es en forma de «garrafa».
- Ecocardiografía (5): Los signos más característicos de taponamiento cardíaco en la ecocardiografía son los siguientes:

1. Cambios respiratorios recíprocos anormales en las dimensiones ventriculares durante el ciclo respiratorio, que consisten en un aumento exagerado del diámetro del ventrículo derecho, con disminución del diámetro del ventrículo izquierdo durante la inspiración, con cambios inversos durante la espiración.
2. Colapso telediastólico de aurícula derecha y diastólico de ventrículo derecho.
3. Variaciones respiratorias exageradas en los flujos mitral, aórtico y tricuspídeo.

En cuanto al tratamiento, los pacientes con taponamiento cardíaco agudo grave deben ser tratados con drenaje pericárdico urgente. El drenaje quirúrgico está indicado cuando el taponamiento no se soluciona con la pericardiocentesis o recidiva tras ella.

CONCLUSIÓN

La incidencia de taponamiento cardíaco está aumentando debido, principalmente, al trauma cardior torácico y a los procedimientos invasivos. Desde el punto de vista fisiopatológico, se caracteriza por una restricción a la expansión de las cámaras cardíacas como consecuencia del aumento de la presión y el volumen intrapericárdicos. Este estado puede evolucionar a un shock obstructivo potencialmente mortal si no se diagnostica y trata con prontitud.

BIBLIOGRAFÍA

1. J. Enamorado Enamorado y C. Ortiz Leyba. Taponamiento pericárdico. En: Montejo JC, García de Lorenzo A, Marco P, Ortiz C. Manual de Medicina Intensiva. 4ª edición. Elsevier; 2013. p. 145-149.
2. García E, Campos A. Taponamiento cardíaco. Med Clin 2008; 130:24-9.
3. Akshay S, Desai and Kenneth L, Baughman. Critical care of pericardial disease. Irwin RS, Rippe JM. Irwin & Rippe's. Intensive Care Medicine. 7ª edition. Wolters Kluwer; 2012. p. 347-357.
4. Maisch B, Seferovicí PM, Ristid AD, Erbel R, Rienmüller R, Adler Y et al. Task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European Society of Cardiology. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases executive summary; The Task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European society of cardiology. Eur Heart J. 2004; 25:587-610.

5. Merce J, Sagrista-Sauleda J, Permanyer-Miralda G, Evangelista A, Soler-Soler J. Correlation between clinical and doppler echocardiographic findings in patients with moderate and large pericardial effusion: implications for the diagnosis of cardiac tamponade. *Am Heart J* 1999; 138: 759-764.

80

Síndrome de Cimitarra. A propósito de un caso

AUTORA:

Patricia Juárez Marruecos

Pediatría MIR, Hospital Universitario Rafael Méndez.

RESTO DE AUTORES:

M^a Isabel Martínez Lorente - Sonia Gómez Soler - Blanca Rodríguez Molina

Laura Martínez Marín - Juana María Espín López

RESUMEN

Paciente de 4 meses es ingresado por fallo del medro y bronquiolitis aguda. Referían tos de varias semanas de evolución con polipnea y sudoración, mayor durante las tomas. Clínicamente, presentaba buen estado general con soplo sistólico I/VI en campos derechos y sibilantes. Durante su ingreso, se constató mejoría de cuadro respiratorio con persistencia de polipnea y aparición de hepatomegalia, realizándose estudio cardiológico. En Radiografía de tórax se constataba mesocardia y en ECG signos de hipertrofia ventricular derecha. Posteriormente, se realiza Ecocardiograma y angio-TAC, constatando dextrocardia, CIA, venas pulmonares derechas desembocando en Vena Cava Inferior e hipoplasia pulmonar derecha. Finalmente, se solicita cateterismo presentando hipertensión pulmonar e hiperaflujo y un secuestro pulmonar en lóbulo inferior irrigado por colaterales de aorta diafragmática que se emboliza con dispositivo vascular. Tras dicho procedimiento, permanece asintomático con normalización de presión pulmonar y decidiéndose actitud conservadora.

Palabras claves: hipertensión pulmonar, dextroposición, drenaje venoso anómalo.

CASO CLÍNICO

Anamnesis

Lactante de 4 meses es ingresado por fallo de medro y bronquiolitis aguda. Referían tos de varias semanas de evolución y dificultad respiratoria con polipnea y sudoración, mayor durante las tomas. Afebril. No pausa respiratoria. No episodio de cianosis. No otros síntomas catarrales acompañantes. Deposiciones y diuresis normales. No ambiente epidémico-familiar. En tratamiento con lavados nasales con suero salino fisiológico.

Como antecedentes personales: Embarazo conseguido de forma natural, controlado y sin incidencias. Parto vaginal, eutócico y a término, sin precisar reanimación neonatal. Peso al nacimiento 2.940 gramos. Otoemisiones acústicas y cribado metabólico neonatal normales. Desarrollo psicomotor referido como normal hasta el momento. Calendario vacunal reglado. No otros antecedentes médicos de interés.

Con respecto a los antecedentes familiares destaca consanguinidad de primer grado en los padres y un primo hermano fallecido a los 2 años por enfermedad crónica de etiología no filiada.

Exploración física

Peso: 4.6 kg. (P««3). Talla: 65 cm (P50). FC: 121 lpm. FR: 44 rpm. Sat O₂: 96 %. TA: 108/60 mm Hg. Presentaba buen estado general, con coloración pálida de piel, normal de mucosas. Buena perfusión periférica con pulsos femorales presentes. Tórax: polipnea con tiraje subcostal e intercostal marcados. Auscultación respiratoria con adecuada entrada de aire bilateral con sibilantes espiratorios. Auscultación cardíaca con tonos cardíacos desplazados a hemitórax derecho, soplo sistólico I/VI en campos derechos. Abdomen blando y depresible, no masas ni megalias. Exploración neurológica, activo y reactivo. Pupilas isocóricas y normorreactivas. Resto de pares craneales aparentemente simétricos. Tono y movimientos de extremidades conservados. Piel sin exantemas ni petequias.

Evolución clínica inicial

Durante su ingreso se constató mejoría de cuadro de bronquiolitis con persistencia de polipnea y del distrés respiratorio, aparición de hepatomegalia de 1-2 cm y esplenomegalia de 3-4 cm bajo reborde costal y ausencia de ganancia ponderal a pesar de un tratamiento adecuado, por lo que se decide realizar estudio cardiológico para despistaje de patología cardíaca asociada.

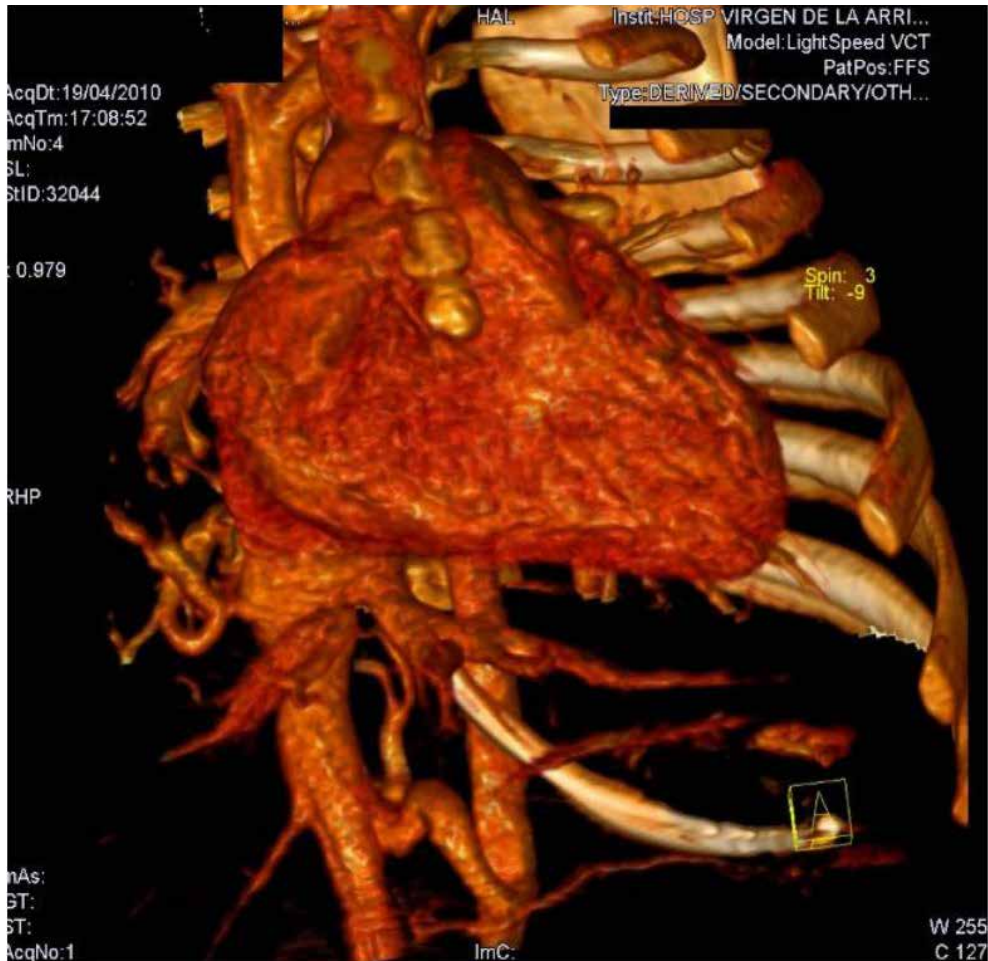


Figura 1. Reconstrucción de AngioTAC.

Pruebas complementarias

- Radiografía de tórax: se evidencia mesocardia, imagen paracardial derecha de morfología curva de significado incierto
- ECG desviación del eje a la derecha. Predominio ventricular derecho
- Ecocardiografía se visualiza fosa oval permeable. Dilatación marcada de cavidades derechas. Tronco y ramas pulmonares dilatadas con aceleración del flujo transvalvular pulmonar (gradiente máximo: 12 mm Hg). Se visualiza un vaso anómalo con flujo continuo (v: 1.5 m/s) que desemboca en aurícula derecha

cerca de la llegada de la vena cava inferior. Se visualiza un vaso con flujo arterial con origen en aorta abdominal de trayectoria no clara

- AngioTAC se evidencia atelectasias en lóbulo superior y lóbulos inferiores de pulmón derecho. Cardiomegalia a expensas de cavidades derechas con moderada dilatación de aurícula derecha y marcada dilatación de vena cava inferior (1.3 cm) y suprahepáticas. Se evidencia un drenaje anómalo de venas pulmonares derechas que parecen drenar en cavidades derechas (AD o cava inferior). Las venas pulmonares izquierdas drenan correctamente a aurícula izquierda. Se visualiza la salida de un vaso arterial anómalo, de 5 mm de calibre, antes de la salida del tronco celiaco con varias ramificaciones en su trayecto que se dirige hacia lóbulo inferior derecho y se acompaña de un drenaje venoso anómalo a vena cava inferior. Dilatación quística sacular de bronquio de LID, anterior al complejo descrito
- Cateterismo para estudio hemodinámico, anatómico e intervencionista.
 - Estudio hemodinámico: Presión arteria pulmonar 46/17 (28) mm Hg. Presión sistémica: 98/60 (75) mm Hg. Resistencias pulmonares bajas Se objetiva un salto oximétrico del 24 % cerca de la desembocadura de la vena cava inferior en su unión con la aurícula derecha. Qp/Qs 3/1.
 - Estudio anatómico: Estenosis en el origen de la arteria pulmonar derecha. Vena pulmonar inferior derecha drena en la AD cerca de la desembocadura de la vena cava inferior. Vena pulmonar superior derecha drenando directamente en la aurícula izquierda. Se visualiza vaso de 5 mm que sale de la aorta abdominal cerca del tronco celiaco con varias ramificaciones que irrigan la base pulmonar derecha con drenaje en aurícula derecha y relleno retrógrado de vena cava inferior que está dilatada.

Diagnósticos

- Síndrome de Cimitarra
- Secuestro pulmonar extralobar
- Hipoplasia arteria pulmonar derecha
- Malformación quística congénita pulmonar

Evolución y tratamiento

Durante el cateterismo, se intenta ocluir el vaso arterial anómalo con un dispositivo Amplatzer de cierre de ductus, presentando la paciente un espasmo arterial que impidió progresar la vaina por lo que se coloca un Coil 8 PDA 5. En la aortografía

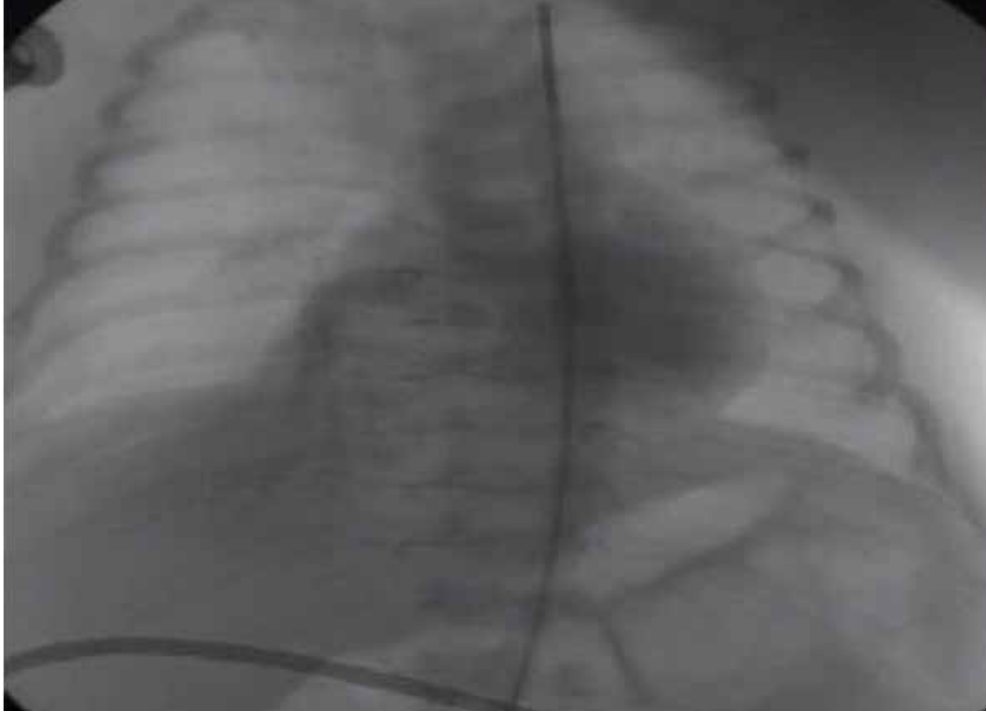


Figura 2. Angiografía.

postoclusión continúa visualizándose flujo con disminución tanto del aporte arterial como del drenaje venoso desde el secuestro. Posteriormente, se realizó control ecocardiográfico donde se apreció disminución de la dilatación de las cavidades derechas; aunque aún persistía flujo en el vaso anómalo que desembocaba en la AD cerca de la vena cava inferior. Además, se visualiza el dispositivo "Coil" correctamente ubicado ocluyendo el vaso arterial con origen en aorta abdominal.

La evolución clínica inicial de la paciente ha sido favorable con disminución de los signos de distrés respiratorio y ganancia ponderal adecuada.

El paciente ha seguido revisiones en consultas de Cardiología y Neumología.

En consultas de Cardiología recibe seguimiento estrecho, repitiéndose a los seis años de vida el cateterismo cardíaco para estudio hemodinámico y anatómico, reflejando normalización de presión arterial pulmonar y ausencia de hiperflujo con QP/QS de 1.3/1. Ante dichos hallazgos y permanencia del paciente en estado asintomático, se decide seguir actitud conservadora; puesto que los resultados de la intervención quirúrgica con recanalización del drenaje anómalo a aurícula izquierda presentan un alto porcentaje de complicaciones, por obstrucción del propio drenaje.

En consultas de Neumología recibe seguimiento anual por detección en TAC de estructura quística en Lóbulo inferior derecho sugerente de bronquiectasia congénita por tracción VS malformación quística congénita, manteniendo actitud expectante

DISCUSIÓN

El “síndrome de la cimitarra” es una patología muy poco frecuente que no tiene predisposición genética ni racial, y se observa más frecuentemente en el sexo femenino. Se desconoce su origen y se cree que se presenta debido a alteraciones en la embriogénesis.

Este síndrome se caracteriza por la conexión anómala de las venas pulmonares derechas a la porción suprahepática de la vena cava inferior o a la aurícula derecha por encima de la desembocadura de esta vena. Puede asociar dextroposición del corazón debido a dextrorrotación, hipoplasia del pulmón derecho, hipoplasia de la arteria pulmonar derecha, anomalías sistémicas de la irrigación arterial al pulmón derecho (arterias colaterales aortopulmonares que pueden provocar un cortocircuito de izquierda a derecha), secuestro broncopulmonar con agenesia de bronquio derecho superior o medio, y otras anomalías extracardiacas y cardiacas (1). El 33 % de los pacientes pediátricos presenta malformaciones cardiacas y, entre ellas, la más frecuente es la comunicación interauricular.

Existen 2 formas de presentación con diferentes manifestaciones clínicas:

- Forma infantil; se manifiesta antes del año de vida. En general, estos niños presentan múltiples síntomas de insuficiencia cardiaca y exceso de flujo de sangre en los pulmones.
- Forma adulta: niños mayores de 1 año, jóvenes o adultos. Habitualmente se encuentran asintomáticos, pero a veces presentan manifestaciones leves de insuficiencia cardiaca e infecciones respiratorias ocasionales. (2).

El diagnóstico de primera intención se hace por la imagen radiográfica donde se aprecia el “signo de la cimitarra”, un colector curvo que discurre paralelo a la silueta paracardiaca derecha siendo confirmado mediante ecocardiografía, angiografía, angio-TAC o angio-RMN. En algunos casos, el signo radiográfico de la cimitarra no se observa por la dextrorrotación cardiaca o porque el colector venoso no es curvo ni ancho sino más bien recto, delgado o múltiple (3). La ecocardiografía permite identificar el trayecto del drenaje anómalo de las venas pulmonares derechas hacia el colector curvo, la presencia de obstrucciones y el sitio de conexión en la porción suprahepática de la vena cava inferior. (4) El cateterismo cardíaco diagnóstico está indicado en pacientes pequeños, pacientes muy sintomáticos, o en aquellos

en quienes no pudo realizarse una evaluación diagnóstica precisa con métodos incruentos.

Respecto al abordaje terapéutico, resulta fundamental diferenciar a pacientes que presentan únicamente drenaje venoso pulmonar anómalo de aquellos con otras malformaciones cardíacas asociadas. Respecto al drenaje pulmonar, es importante conocer la correcta anatomía para ver si es posible reimplantar directamente las venas pulmonares en la aurícula izquierda o es necesario un abordaje quirúrgico más complejo, con el fin de reubicarlas en su sitio natural. En aquellos casos con secuestro pulmonar asociado, si el drenaje venoso pulmonar anómalo procede sólo del secuestro, al ocluir el aporte arterial del mismo, se ocluirá el retomo venoso de un territorio que no tiene ninguna utilidad ni oxigenación directa al tiempo que se irá fibrosando la zona del secuestro. La intervención conlleva numerosas complicaciones por lo que en aquellos pacientes que se mantengan clínicamente asintomáticos y hemodinámicamente estables, se decidirá una actitud expectante con seguimiento estrecho; reservando la cirugía para aquellos casos estrictamente necesarios.

BIBLIOGRAFÍA

1. Casha AR, Sulaiman M, Cale AJR Repair of adult scimitar syndrome with an intra-atrial conduit. *InteractiveCardiovascThorac Surg.*2003; 2:128-130.
2. Espinóla Zavaleta N, JátivaChávez S, Muñoz Castellanos S, Zamora González C.Aspectos ecocardiográficos y clínicos del síndrome de la cimitarra *Revista Española de Cardiología.*2006; 59:284-290.
3. Cirillo RL .The scimitar sign. *Radiology* . 1998; 206(3):623-624.
4. 288Baxter R, McFadden PM, Gradman M, Wright A.Scimitar syndrome: cine magnetic resonance imaging demonstration of anomalous pulmonary venous drainage. *Ann Thorac Surg.*1990; 50:121-123.
5. Drake EH, Lynch JP .Bronchiectasis associated with anomaly of the right pulmonary vein and right diaphragm; report of a case. *J Thorac Surg.* 1950; 19(3):433- 437.

Síndrome de Wunderlich por angiomiolipoma renal aneurismático

AUTORA:

Irene Cases Susarte

MIR de Radiodiagnóstico del Hospital Clínico Universitario Morales Meseguer. Murcia.

RESTO DE AUTORES:

Helena Pérez-Tempiado Ladrón de Guevara - Irene Vicente Zapata

María Jesús Gayón Belmonte - Isabel González Moreno

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de edad avanzada que a raíz de un cuadro abdominal agudo fue diagnosticada de sangrado retroperitoneal por un angiomiolipoma renal gigante con aneurisma complicado con rotura. Se realizó tratamiento endovascular mediante embolización arterial del aneurisma sangrante con buen desenlace clínico. Aunque sólo un pequeño porcentaje de angiomiolipomas presentan síntomas la principal complicación es un sangrado retroperitoneal espontáneo con alto riesgo vital para el paciente. El tamaño tumoral es el factor de riesgo más conocido y estudiado con una posibilidad de sangrado mayor del 80 % para un diámetro mayor a 4 cm. Más recientemente, se ha descrito que la presencia de aneurismas arteriales intratumorales, y sobretodo si su diámetro es mayor de 5mm, es un factor de riesgo para el sangrado tumoral independiente del tamaño. El conocimiento de estos factores de riesgo que incrementan la posibilidad de sangrado es muy importante para intentar terapias profilácticas.

Palabras clave: síndrome de Wunderlich, angiomiolipoma renal gigante, aneurisma intratumoral

CASO CLÍNICO

Mujer de 85 años que acude a urgencias por cuadro de dolor abdominal y lumbar difuso, deterioro del estado general e hipotensión (77/44 mmHg). En la exploración física la paciente muestra palidez mucocutánea y frialdad en las extremidades. El abdomen es globuloso y está distendido, timpánico a la percusión, con molestias a la palpación profunda.

En la analítica destacan una hemoglobina de 9 mg/dl, con caída de dos puntos durante su estancia en urgencias y 17.000 leucocitos/ml con desviación a la izquierda. Como antecedentes médicos la paciente es hipertensa y diabética tipo 2.

Se le practica una ecografía abdominal que objetiva una gran masa heterogénea centroabdominal que se extiende hacia el flanco izquierdo y que se acompaña de ascitis densa en el espacio perirrenal, vacío izquierdo y pelvis menor.

Ante la sospecha de hemoperitoneo con sangrado activo de lesión de localización incierta se completa estudio con angio-TC de abdomen y pelvis bifásico (ilustración 1) donde se aprecia una gran tumoración renal (13 x 20 x 27 cm) predominantemente grasa, dependiente de la región interpolar del riñón izquierdo. En el estudio vascular destaca que la lesión está irrigada por una rama periférica renal con un aneurisma fusiforme en su interior de 6mm de grosor, a partir del cual se confirma una marcada extravasación de contraste como signo de sangrado activo.

Ante estos hallazgos radiológicos el diagnóstico definitivo es angiomiolipoma (AML) gigante renal izquierdo con rotura de aneurisma arterial en su interior y hemorragia retroperitoneal secundaria. La paciente es remitida a radiología intervencionista para tratamiento endovascular (figura 2). Se realiza embolización del aneurisma descrito en el interior del AML hasta cese del sangrado. Posteriormente, la paciente permanece estable clínica y analíticamente en planta. Control radiológico previo al alta sin complicaciones asociadas. Alta a las dos semanas.

DISCUSIÓN

El sangrado retroperitoneal espontáneo (Síndrome de Wunderlich) es un proceso grave e infrecuente, siendo sus causas más comunes las tumorales (63 %) (AML, carcinoma renal), vasculares (26 %) (roturas de aneurisma, tratamientos anticoagulantes) o infecciosas (10 %) (1). La tríada clásica de presentación consiste en dolor en fosa lumbar, shock hipovolémico y palpación de una masa, siendo prioritaria la realización de un angioTC abdomino-pélvico para confirmar la sospecha clínica e identificar el

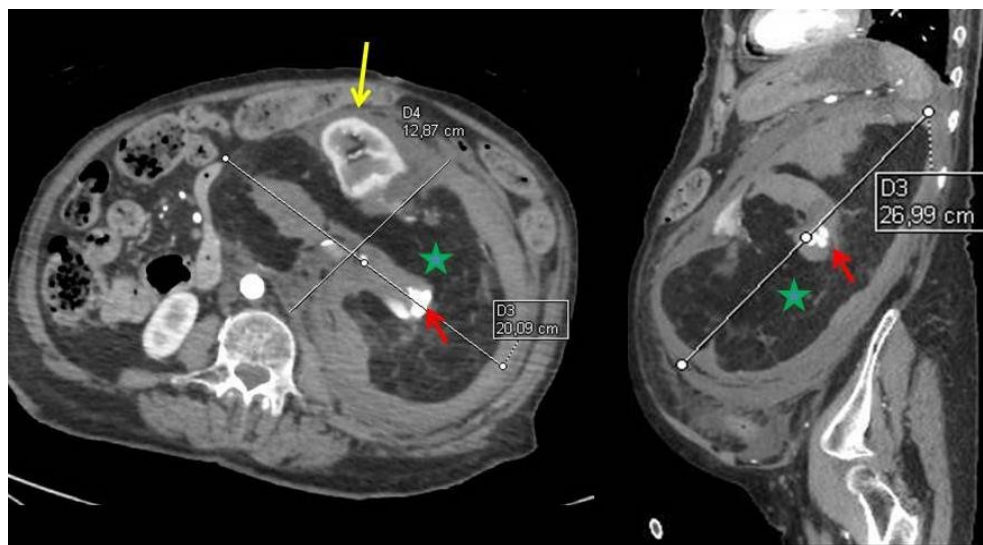


Figura 1. Angio-TC abdomino-pélvico (fase arterial). Reconstrucción axial y coronal. Se identifica una masa gigante que ocupa prácticamente todo el hemiabdomen izquierdo, de 27x20x12cm (estrella verde) de densidad predominantemente grasa. La lesión es dependiente del riñón izquierdo que está desplazado anteriormente (flecha amarilla). En el interior de la masa se identifica un área de extravasación activa de contraste (flecha roja).

punto sangrante susceptible de tratamiento endovascular o quirúrgico. La causa más frecuente de sangrado retroperitoneal es el AML renal (2), que consiste en una neoplasia mesenquimal compuesta en diferentes proporciones por tejido adiposo, músculo liso y vasos sanguíneos (3, 4). Los AML tienen una prevalencia en la población general del 0,1-0,3 % (5).

Existen dos formas de presentación de los AMLs: la esporádica (20 %) y la asociada a esclerosis tuberosa (ET) (80 %). La primera de ellas es poco frecuente, se da en mujeres entre la quinta y la séptima décadas de la vida, a menudo son AMLs aislados y suelen ser asintomáticos. Los AML asociados a ET o enfermedad de Bourneville (retraso mental, crisis convulsivas y angiomas cutáneos) aparecen en edades más tempranas, suelen ser bilaterales y más sintomáticos (5, 6). Aproximadamente un 80 % de los pacientes con esclerosis tuberosa tienen AML (6).

El diagnóstico del AML se alcanza en la gran mayoría de los casos a través del examen radiológico demostrando la presencia de grasa en TC o RM, siendo pocas veces necesaria la confirmación anatomopatológica.

La mayoría de los AML son asintomáticos y de pequeño tamaño, hallazgos incidentales en estudios de imagen por otras patologías, que no requieren ninguna acción terapéutica (4, 6).

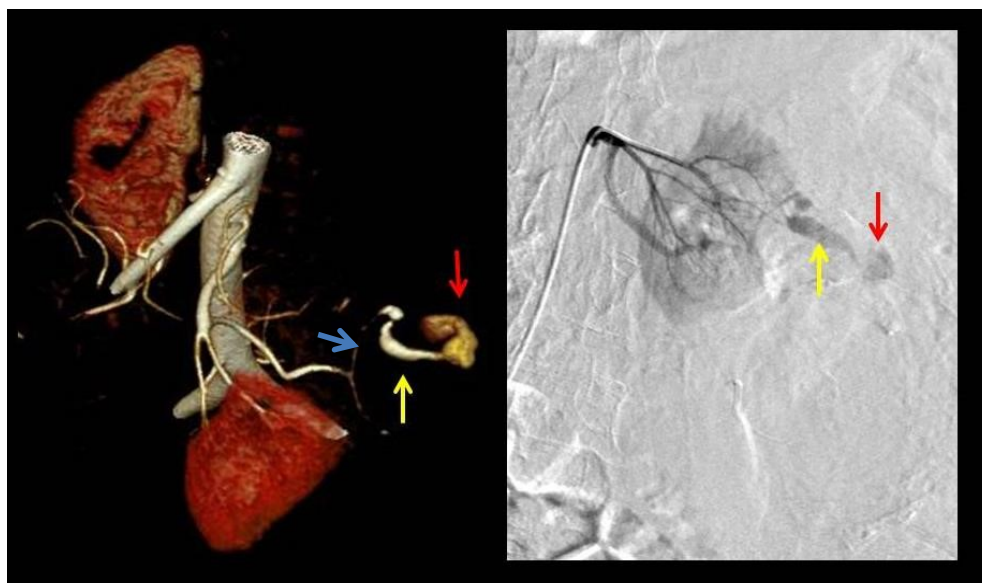


Figura 2. Reconstrucción VR de angio-TC abdomino-pélvico (izquierda) y arteriografía renal izquierda (derecha). Se objetiva una arteria aneurismática (flecha amarilla) que depende de una arteria interpolar renal que es de calibre normal (flecha azul) con extravasación activa de contraste (flecha roja).

Sin embargo, hay un pequeño porcentaje de AML sintomáticos, bien por efecto de masa o bien por sangrado retroperitoneal. Se ha descrito ampliamente en la literatura que hasta un 80 % de los AML desarrollan síntomas cuando presentan un diámetro mayor de 4 cm (6, 7). Este es el motivo de que se considere el tamaño tumoral el factor predictor de sangrado retroperitoneal más importante y de que se indique tratamiento profiláctico cuando superan los 4cm (3,6).

El otro factor de riesgo predictor de sangrado más raro es la presencia de aneurismas en el interior de AML (7); siendo más frecuentes en los casos de ET debido al déficit de tejido elástico en los vasos de pared engrosada, pero extremadamente rara en los AML esporádicos (4). Aunque no existe mucha bibliografía al respecto, se ha descrito que la presencia de aneurismas y sobretodo los mayores de 5mm son factores predisponentes de sangrado independientes del tamaño tumoral (3, 4, 6, 7). En nuestro caso la paciente presentaba ambos factores de riesgo (AML gigante con aneurisma > 6 mm), lo que incrementaba mucho el riesgo de sangrado.

Las opciones terapéuticas que disponemos para tratar estas lesiones son la embolización arterial endovascular, que es la técnica de elección en la hemorragia aguda o en pacientes de alto riesgo quirúrgico, la nefrectomía parcial o total y la ablación por radiofrecuencia o crioablación cuando son pequeños (<3 cm) (6).

CONCLUSIÓN

Aunque el síndrome de Wunderlich es una entidad poco frecuente supone una morbi mortalidad elevada cuya causa más frecuente es la rotura de un AML renal. Sin embargo, la mayoría de pacientes con AML se encuentran asintomáticos y se trata de hallazgos incidentales descubiertos por otras causas.

Si bien es ampliamente conocido que el tamaño del AML es el factor de riesgo más importante para el sangrado tumoral, la presencia de aneurismas en su lecho vascular, es otro factor de riesgo menos descrito y más infrecuente, pero que también constituye un signo de alarma para el sangrado espontáneo. Es por tanto interesante que, desde el punto de vista clínico, conozcamos esta entidad y sepamos identificar en el estudio radiológico los factores que predisponen a un sangrado espontáneo.

El tratamiento profiláctico, por tanto, en pacientes asintomáticos, debe plantearse tanto en pacientes con AML > 4 cm como en pacientes con AML de menor tamaño pero con aneurismas vasculares > 5 mm asociados.

BIBLIOGRAFÍA

1. E. Marcóte, V. Pellicer, R. Adell, R. Gamón, A. Bayon, M. Canales. Hemorragia retroperitoneal espontánea (síndrome de Wunderlich) en el diagnóstico diferencial del abdomen agudo. *Rev Sdad Valenciana Patol Dig* 2001;20(1):13-16.
2. Albi, G., del Campo, L. and Tagarro, D. (2002). Wunderlich's Syndrome: Causes, Diagnosis and Radiological Management. *Clinical Radiology*, 57(9), pp.840-845.
3. Bestard Vallejo JE, Trilla Herrera E, Celma Domenech A, Pérez Lafuente M, de Torres Ramírez I, Morote Robles J. Angiomiolipomas renales: presentación, tratamiento y resultado de 20 casos. *Actas Urol Esp*. 2008;307-15
4. Al Omran, B. and Ansari, N. (2016). Aneurysm in a Large Sporadic Renal Angiomyolipoma. *Oman Medical Journal*, 31(3), pp.223-226.
5. Cifuentes, M., Calleja, F., Hola, J., Daviú, A., Jara, D. and Vallejos, H. (2008). Angiomiolipoma renal complicado como causa de dolor lumbar: Caso clínico. *Revista médica de Chile*, 136(8).
6. M.Barrufet, J.Medrano, A.Mainar, M.Angel. Hallazgos radiológicos de un angiomiolipoma renal con pseudoaneurisma gigante y hemorragia perirrenal espontánea. A propósito de un caso. *Intervencionismo* 2009; 9.3: 116-120
7. Yamakado, K., Tanaka, N., Nakagawa, T., Kobayashi, S., Yanagawa, M. and Takeda, K. (2017). Renal Angiomyolipoma: Relationships between Tumor Size, Aneurysm Formation, and Rupture.

82

Primer caso de alargamiento óseo en paciente acondroplásico realizado en Murcia (Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca)

AUTOR:

Francisco de Prado Campos

Residente de 5º de año de cirugía ortopédica y traumatología.
Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**César Salcedo Cánovas - Belén Níguez Sevilla - Miguel Sáez Soto
Jesús García García - Pablo Rodríguez Sánchez**

RESUMEN

La acondroplasia es una displasia ósea cuya característica principal es la talla baja que al llegar a la madurez ósea suele estar en torno a los 122 cm en la mujer y 132 cm en el hombre, la cual limita al individuo para sus actividades para la vida diaria. Nosotros como traumatólogos podemos ayudar a estos pacientes a conseguir una estatura que le ayude a realizar esas actividades. La manera de poder hacerlos es mediante un alargamiento óseo, en el cual se consigue un regenerado óseo de la extremidad deseada, corrigiéndose la talla baja. Presentamos el caso de un alargamiento óseo de fémur bilateral, el cual es el primer alargamiento óseo realizado a una paciente con acondroplasia en la región de Murcia (Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca).

Palabras clave: acondroplasia, fijación externa, osteogénesis a distracción.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una paciente de 16 años de edad con diagnóstico de acondroplasia. La paciente no tiene alergias medicamentosas conocidas, y como antecedentes médico quirúrgicos presenta: adenoidectomía, drenaje timpánico izquierdo, y craneotomía por hidrocefalia a los 8 meses.

La paciente fue operada a los 10 años de edad en otro centro de alargamiento bilateral de tibias, con una buena evolución y consiguiendo un alargamiento de 12 cm. Se consiguió una estatura de 1,38 cm (Figura 1). Acude a nuestra consulta para valorar un nuevo alargamiento y conseguir una estatura de 1,50 cm que le permita realizar actividades básicas de la vida diaria de manera autónoma.

Tras valorar a la paciente en consulta se le ofrece la posibilidad de alargamiento bilateral de ambos fémures para conseguir la estatura citada anteriormente. El alargamiento se lleva a cabo mediante fijación externa monolateral tras una adecuada planificación quirúrgica.

DESCRIPCIÓN TÉCNICA QUIRÚRGICA

– **Colocación de las fichas.** Se colocan primero las dos fichas roscadas con hidroxapatita más proximales bajo control con el intensificador de imágenes. Se insertan de forma percutánea sobre la cara lateral del muslo en la parte inferior del trocánter mayor y con una dirección hacia el trocánter menor. La segunda ficha se sitúa en la cara más posterior del fémur y será igualmente paralelo a la primera y sigue la misma metodología. Se insertan las fichas más distales a nivel supracondíleo (extraarticular) lo más distal posible respetando el cartílago de crecimiento si está presente, bicorticales y paralelos a la línea articular de la metafisis tibial.

– **Osteotomía femoral percutánea:** Una vez colocados las cuatro fichas se realiza una incisión en el tercio proximal de la cara externa del fémur. A través de la misma se secciona la fascia lata, para evitar la contractura en flexión de la rodilla durante el alargamiento y se lleva a cabo la osteotomía en la región metafisodisaria del fémur proximal.

– **Colocación del fijador externo:** Practicada la osteotomía femoral, se alinean las 4 fichas que deben quedar perfectamente paralelas y en el mismo eje lateral. Al colocar el fijador en dicha posición, se corrige la anómala posición de la cadera, reduciéndose ya inicialmente parte de la hiperlordosis lumbar que irá mejorando posteriormente con las tenotomías y la tracción de las estructuras musculares posteriores durante la propia elongación.



Figura 1. Telemetría donde se observa el alargamiento bilateral de tibias.



Figura 2. Aspecto final tras cirugía de alargamiento de fémur bilateral.

– **Tenotomía percutánea:** Se realiza tenotomía para aliviar las tensiones musculares durante el proceso. De forma percutánea se lleva a cabo la tenotomía del aductor medio en la zona inguinal. Así se evita la posterior deformidad en varo de los fémures y se facilita la elongación del aparato extensor, previniendo la pérdida de flexión de las rodillas. La tenotomía permite durante la evolución que la tracción de los isquiotibiales vaya modificando la hiperlordosis lumbar (Figura 2).

EVOLUCIÓN

La paciente tuvo un postoperatorio en el hospital favorable, con un buen control del dolor mediante un catéter epidural y analgesia intravenosa y sin ninguna complicación inmediata. Durante el ingreso con ayuda del fisioterapeuta se empezó con el tratamiento físico, recomendando medidas posturales, piernas en extensión con leve abducción y evitar apoyo de talones. También se le enseñó ejercicios respiratorios de respiración profunda y para movilizar secreciones dado la dificultad para cambios de posiciones y favorecer la expulsión de las secreciones que se producen por la inducción anestésica.

Ha seguido revisión por nuestro servicio y por el servicio de Rehabilitación. La rehabilitación la ha realizado de forma ambulatoria en el gimnasio del servicio de rehabilitación, trabajando las movilizaciones de cadera y rodilla progresivas y suaves dentro de la tolerancia de la pacientes sin provocar dolor y se realizan ejercicios de tonificación y de fortalecimiento de la musculatura abdominal, paravertebral, de las piernas y pelvis comenzando con contracciones isométricas, movilización activa y contraresistencia según la progresión. También se trabaja el fortalecimiento de los MMSS para poder ayudar en las transferencias y el poder asistir en la bipedestación (la cual va a estimular la consolidación ósea). También se realizan ejercicios de propiocepción.

Actualmente, tras 3 meses de la cirugía no presenta complicaciones (Figura 3). En las radiografías de control se observa una buena evolución del alargamiento (Figura 4). La paciente presenta una sedestación activa, puede ponerse pie y presenta una buena tolerancia al dolor. Consigue una flexión activa bilateral de caderas de 70°, una flexión de ambas rodillas de 45° y con una fuerza del músculo cuádriceps de 4/5. La movilidad del resto de articulaciones de los miembros inferiores es completa.

DISCUSIÓN

La acondroplasia es una patología que se engloba dentro de las tallas bajas patológicas causadas por displasias óseas, en la cual se ve alterado el desarrollo óseo por afectación de la fisis. Se encuentra en el grupo con mutaciones que afectan al receptor 3 del factor de crecimiento fibroblástico (FGFR3) localizado en el cromosoma 4 (1). Este receptor es un transductor de señales de la placa fisaria, actuando así en el crecimiento del fibroblasto. Por ésto al verse afectado la proliferación de la zona de crecimiento se ve alterada (2).

La acondroplasia se define como un enanismo rizomiélico disarmónico (miembros cortos sobre todo a expensas de los segmentos próximos de las extremidades, fémur y húmero). La característica principal es la talla baja que al llegar a la madurez ósea suele estar en torno a los 122 cm en la mujer y 132cm en el hombre (3), encontrándose otra serie de malformaciones (macrocefalia con protrusión frontal, aplanamiento nasal, macroglosia, el paladar ojival, malaoclusión dental, mano en tridente, hiperlordosis, oblicuidad pélvica, coxa anteversa, genu varo...). No afecta al desarrollo intelectual normal del individuo, por lo cual su cociente intelectual es igual al de la media poblacional. En la evolución del acondroplásico adulto aparecen principalmente patologías neurológicas y tienen una mayor prevalencia de obesidad y eventos cardiovasculares secundarios (4).

Una vez que el paciente cumple los criterios para realizarle el alargamiento quirúrgico, se le realiza éste por medio de la osteogénesis a distracción. La finalidad tera-



Figura 3. Paciente a los 3 meses de la cirugía.



Figura 4. Radiografía de control a los 3 meses.

peútica del alargamiento es conseguir mejorar la funcionalidad del aparato locomotor para normalizar las actividades del individuo y disminuir las complicaciones en la edad adulta, y obtener una talla lo más aceptable posible (en el caso de la acondroplasia se considera 1,50 cm como una buena talla final).

La osteogénesis a distracción es un proceso biomecánico en el que una tracción constante y con cadencia regular sobre dos segmentos óseos, previamente osteotomizados, produce una regeneración ósea, siempre y cuando se disponga de un sistema de elongación estable que preserve el aporte vascular. Ilizarov esbozó una serie de principios para optimizar la osteogénesis a distracción (5):

- Tasa (entre 0,5 a 1 mm/día).
- Ritmo (generalmente 0,25 mm cuatro veces al día).
- Osteotomía de baja energía con la preservación de los tejido periósticos y medulares.
- No diástasis inicial o desplazamiento de los extremos de los huesos.
- Periodo de latencia antes de la distracción.
- Nivel de la osteotomía en zona metafisaria mejor que en la diafisaria.
- Fijación estable.

Esta técnica se puede realizar de diferentes maneras: fijación externa monolateral, fijación externa circular, fijación externa asistida de clavo intramedular (FEACI), enclavado intramedular después del alargamiento (LATN: lengthening and the nail), alargamiento sobre placa (LOPs: lengthening over plates) y clavos autoexpandibles.

El alargamiento consta de tres fases consecutivas: Alargamiento de tibias bilateral, alargamiento de fémures bilateral y alargamiento de húmeros bilateral. Se lleva a cabo el alargamiento bilateral y no de dos segmentos del mismo miembro o segmentos cruzados (tibia y fémur contralateral), ya que si por algún motivo no se pudiese continuar con el alargamiento de los otros segmentos, la funcionalidad y la marcha no sufrirían grandes alteraciones (6).

Los alargamientos óseos son procedimientos que, debido a su gran duración en el tiempo, son susceptibles de generar un elevado número de complicaciones (relacionadas con los tejidos blandos, osteoarticulares, sistémicas y con el material). Su adecuada identificación y manejo por parte del cirujano determinará, en buena medida, el éxito futuro del tratamiento (7).

BIBLIOGRAFÍA

1. International Working Group on Constitutional Diseases of Bone. International Nomenclature and Classification of the Osteochondrodysplasias (1997) *Am. J. Med. Genet.* 1998; 79:376-382.
2. Rimoin DL, Variable expresivity in skeletal displasia. *Birth Defects*, 1979;15:91.
3. Rimoin DL et al. Molecular defects in the condrodysplasias. *Am. J. Med. Genet.*, 1996; 63:106-110.
4. Ginebreda I, Vilarrubias JM. Tratamiento quirúrgico del hipocrecimiento. 415-432. *Tratado de Endocrinología Pediaátrica y de la adolescencia*. 2000.
5. Ilizarov GA. Clinical application of the tension – stress effect for limb lengthening. *Clin Orthop* 1990;250:8-12.
6. Vilarrubias JM, Ginebreda I, Gairi JM, Vicens-Calvet C, Pérez M, Rivera C. Lengthening of the extremities. Its applications to low height]. *Rev Enferm.* 1992 Nov;15(171):73-9.
7. Saleh., Scott B. W. Pitfalls and complications in leg lengthening: the Sheffield experience. *Seminars in Orthopaedics.* 1992;7:207-22.

“Mitomicinoma”: simulador de neoplasia de recto inducido por instilacion transureteral de mitomicina C

AUTOR:

Pedro Vicente Fernández Fernández

Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía.

RESTO DE AUTORES:

Emilio Peña Ros - Pedro Antonio Parra Baños - Esther Medina Manuel

Delia María Luján Martínez - Antonio Albarracín Marín-Blázquez

RESUMEN

Varón de 65 años intervenido en 2012 de neoplasia de próstata mediante prostatectomía radical. Unos meses después desarrolla una estenosis del neocuello vesical, realizando dilataciones que fracasan por lo que se decide tratamiento mediante resección trasuretral asociada a instilación de mitomicina c. A finales de 2012 comienza con síntomas digestivos, en el estudio se halla una masa en recto, siendo diagnosticado mediante las exploraciones complementarias de neoplasia rectal. Sin embargo, dicho diagnóstico fue descartado pues no se identificó malignidad en las diversas biopsias realizadas. Se acordó entonces seguimiento estrecho de la tumoración, cuyo tamaño hasta la fecha actual ha ido disminuyendo. Tras 5 años de seguimiento el paciente sigue libre de enfermedad y con regresión lenta y progresiva de la masa rectal. Todo indica que el origen de dicha tumoración fue producido por la instilación de mitomicina C, pues se conoce que produce alteraciones celulares que pueden simular neoplasias.

Palabras clave: neoplasia de recto, prostatectomía, neoplasia, cáncer, mitomicina C, estenosis uretral.

INTRODUCCIÓN

La prostatectomía radical es una técnica quirúrgica que implica la disección del cuello vesical y la posterior anastomosis uretrovesical, entre sus complicaciones se encuentra la estenosis de dicha anastomosis (1).

La estenosis vesicouretral tras prostatectomía es una complicación potencial que puede aparecer tanto después de la prostatectomía radical como de la radioterapia. Su incidencia oscila ampliamente entre el 1 y el 60 % (2). Su origen es multifactorial, interviniendo la experiencia del cirujano, factores dependientes del paciente (tabaquismo, diabetes, hipertensión, enfermedad coronaria), de la técnica quirúrgica (abordaje perineal, retropúbico, laparoscópico) o factores de la propia intervención o del postoperatorio (radioterapia preoperatoria, sangrado, fugas de la anastomosis, hematomas pélvicos, retención aguda de orina postoperatoria, etc).

Para su manejo se dispone de varias opciones de tratamiento se entre las que se encuentran la dilatación endoscópica y la uretrotomía o la uretroplastia. La instilación transuretral de mitomicina c disminuye la tasa de recurrencia (3, 4).

La mitomicina c es un antibiótico antitumoral aislado de *Streptomyces caespitosus*, degrada el ADN e inhibe sus síntesis, siendo más efectiva durante la fase G1 tardía y la fase S del ciclo celular, posee acción antifibroblástica y anticolágena (5).

Entre los efectos producidos por la administración tópica de mitomicina c están descritos un proceso necroinflamatorio a nivel vesical, que produce cambios a nivel histológico duraderos, induce la exfoliación celular y la denudación de la mucosa, y produce cambios atípicos en las células que pueden imitar a tumores uroteliales. Estos cambios no son específicos de la mitomicina, ni de otros quimioterápicos (6).

El cáncer de recto se engloba dentro del cáncer colorrectal. El adenocarcinoma es el tipo de tumor más frecuente en esta localización, y éste puede clasificarse en tres grados histológicos de diferenciación (bien, moderadamente y escasamente diferenciado). Otros tipos histológicos menos frecuentes (menos del 5 % de tumores de recto) son el carcinoma de células pequeñas, el carcinoma escamoso y el carcinoma adenoescamoso. Otros tumores aún más infrecuentes son los tumores carcinoides, los tumores estromales gastrointestinales, los linfomas y los sarcomas (7).

El diagnóstico diferencial de una masa rectal debe realizarse con patología infecciosa como el linfogranuloma venéreo, inflamatoria como la colitis ulcerosa o la úlcera rectal solitaria (8). En el contexto de enfermedad neoplásica pélvica previa (próstata, útero o cérvix, vejiga, etc) hay que plantear la posibilidad de recidiva local del tumor primario.

La asociación de neoplasia primaria de próstata y recto no se ha establecido, aunque se trata de dos de los tumores más frecuentes en la población mundial, por lo que su presentación metacrónica no es inverosímil.

El tratamiento del cáncer de recto se basa en gran medida en el estadio tumoral del cáncer, aunque otros factores también pueden ser importantes. En general, los estadios tumorales I y II son subsidiarios de intervención quirúrgica de forma primaria, y los estadios III y IV reciben tratamiento con quimioterapia y radioterapia de forma neoadyuvante y posterior intervención quirúrgica. La morbimortalidad de ambas opciones terapéuticas puede superar el 40 %, con una mortalidad de hasta el 5 %, por lo que las decisiones terapéuticas deben ser individualizadas y colegiadas por un comité multidisciplinar (9).

CASO CLINICO

Varón de 65 años, diabético tipo II no insulín dependiente e hipertenso, intervenido en enero de 2012 de neoplasia de próstata realizando prostatectomía radical laparoscópica, siendo el resultado de la anatomía patológica definitiva el de: Adenocarcinoma de próstata moderadamente diferenciado Gleason 3+3, infiltra cápsula prostática y vasos linfáticos perineurales.

En abril de 2012 se detecta estenosis de neocuello vesical, precisando punción suprapúbica. Posteriormente se programan dilataciones desde agosto hasta noviembre de 2012, sin mejoría evidente, por lo que se interviene el 3 de diciembre de 2012 realizando resección transuretral (RTU) de zona estenótica e inyección de Mitomicina C 40 mg en 40 cc repartida de forma uniforme en la región de resección (Anatomía Patológica: Pared de cuello vesical con severa esclerosis hialinizada).

El 14 de diciembre de 2012 acude a Urgencias por estreñimiento de 4 días asociado a dolor abdominal y perianal sin otros síntomas. A la exploración el abdomen presenta distensión abdominal leve, sin dolor espontáneo ni a la palpación. No presenta hernias abdominales. Al tacto rectal se palpa a unos 6 cm de margen anal una masa endoluminal, dura, fija a planos profundos, que ocupa la mitad de la circunferencia. La radiografía de abdomen no evidencia patrón oclusivo intestinal ni colónico. El paciente ventosea en urgencias y se administra un enema que es efectivo, presentando tránsito conservado, por lo que se decide alta a domicilio y completar estudio.

Entre diciembre de 2012 y enero de 2013 se realiza una analítica sanguínea con marcadores tumorales, colonoscopia completa, TC toraco-abdominal, resonancia magnética pélvica y ecografía endoanal. La TC de abdomen (figura 1) informa de engrosamiento irregular y concéntrico de recto y parte de sigma de aproximada-



Figura 1. Imágenes de la TC inicial. Diciembre 2012. A la izquierda corte sagital con evidencia de engrosamiento rectal alargado. A la derecha corte axial con engrosamiento en cara anterior de recto.

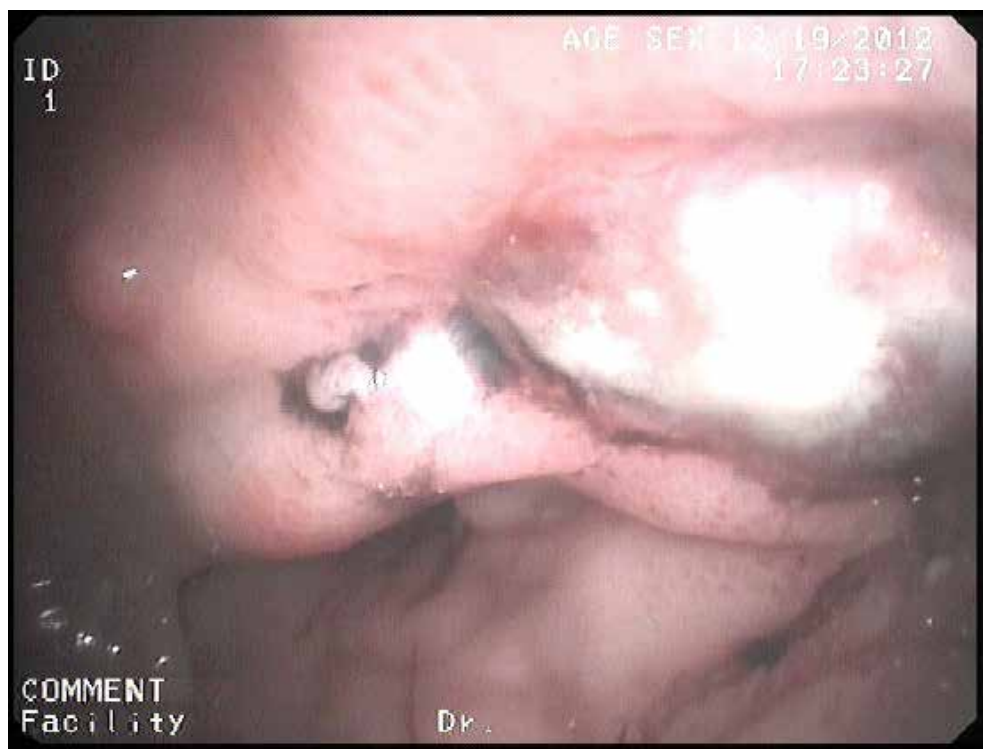


Figura 2. Colonoscopia inicial. Diciembre 2012. Se aprecia lesión mucosa excrecente y melonada, dura a la toma de biopsias.

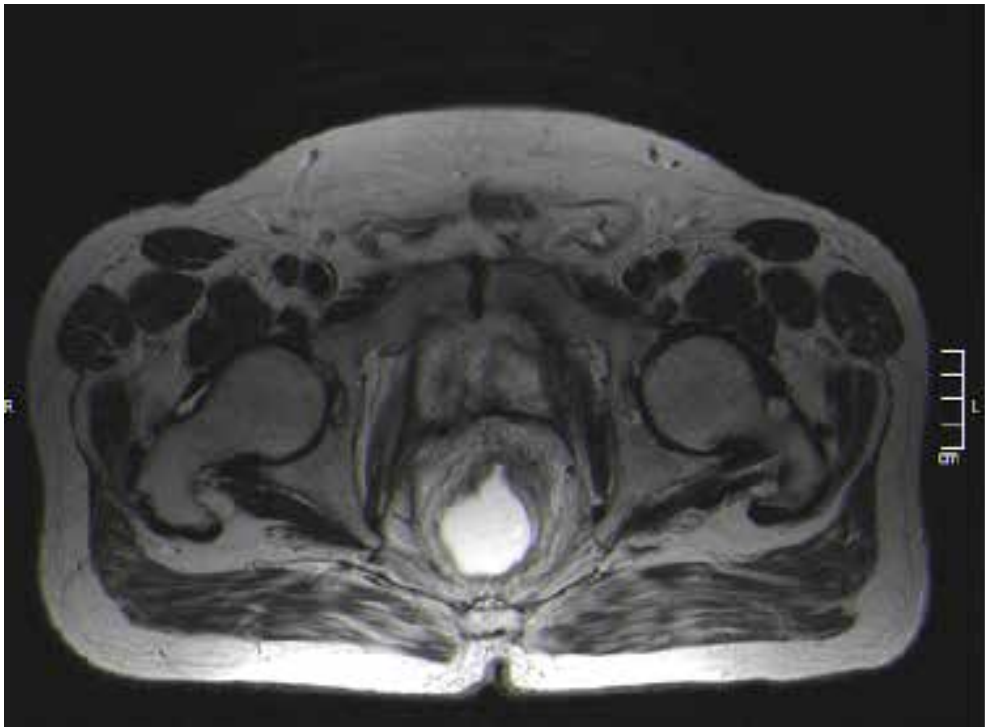


Figura 3. Resonancia Magnética. Diciembre 2012. Engrosamiento de la cara anterior rectal que infiltra la grasa mesorrectal, T3N0.

mente 70 mm de longitud, que permite el paso de contraste, sin bien el punto de máxima estenosis y engrosamiento mural se localiza en los 30 primeros milímetros. Las alteraciones se detectan a unos a 35 mm de esfínter. La grasa perirrectal muestra un aumento mal definido de su atenuación. No se aprecia masa extramural. Estructura redondeada de atenuación líquida en continuidad con vejiga (intervenido de estenosis uretral). Engrosamiento mural vesical y pequeña burbuja de gas en su interior. En la analítica sanguínea destaca un CEA 1,81 (Normal); Ca 19.9 11,7 (Normal); PSA < 0,003 (Normal). La Colonoscopia completa (imagen 2) informa de lesión mucosa excrecente a 5 cm de margen anal con centro ulcerado que se biopsia y se tatúa su límite inferior. AP: Mucosa de colon y exudado fibrinoleucocitario (se recomienda repetir).

La RMN (figura 3) informa de tumor de recto medio-bajo T3cN0 a 5,8 cm de margen anal sin infiltración de los esfínteres, estenosando la luz rectal, con una longitud de 8-9 cm y un grosor máximo de 10 mm. La ecografía endorrectal concluye como neoplasia de recto medio-inferior UT4N0 que ocupa más de 2/3 de la circunferencia de predominio anterior y ambos laterales con un grosor máximo de 16 mm.

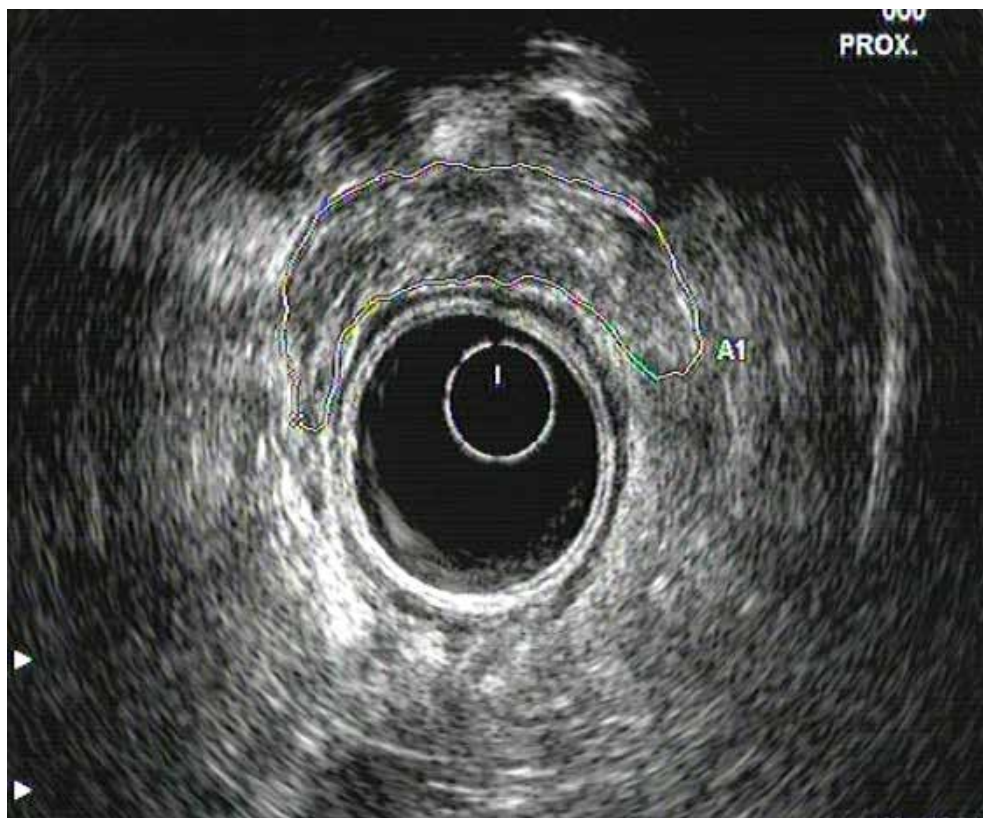


Figura 4. Ecografía endorrectal. Enero 2014. Disminución de la masa en cara anterior rectal, que parece extrínseca a la luz intestinal, no dependiendo ni contactando con mucosa en ningún punto.

Se realiza rectoscopia flexible el 8/01/2017: a 5 cm de margen anal se visualiza lesión de aspecto vellosa con centro ulcerado, blanda a la toma de biopsias en algunas zonas, no especialmente friable. Podría tratarse de una neo de recto si bien no puede descartarse una úlcera rectal de otro origen.

El día 9/01/2013 se reúne el comité multidisciplinar que recomienda con los resultados de resonancia y ecografía endorrectal (AP de rectoscopia aún pendiente) tratamiento neoadyuvante y posterior resección anterior ultrabaja. Se insta a esperar biopsias definitivas para remitir a Oncología radioterapéutica. El 11/01/2013 se obtiene el resultado de AP: fragmentos de mucosa de intestino grueso sin alteraciones relevantes, por lo que el comité recomienda macrobiopsia en quirófano que se realiza el 17/01/2013 informando la AP intraoperatoria: fragmentos de adenoma tubulo-vellosa, sin evidencia de signos de malignidad. AP definitiva: fragmentos de adenoma

tubulo-velloso con displasia moderada. El 28/01/2013 el Comité multidisciplinar recomienda repetir pruebas en 1 mes.

El 6/02/2013 se repite TC que informa de discreta mejoría de la afectación de ampolla rectal persistiendo mínimo engrosamiento de paredes en cara lateral derecha con mejoría de afectación de la grasa perirrectal. Se repite analítica el 15/02/2013: CEA 1,87. El 21/02/2013: Se repite Ecografía endorrectal: imagen similar a la descrita previamente con discreta mejoría en su tamaño. El 20/03/2013 Se repite RMN: engrosamiento de la pared del recto que ha disminuido de tamaño, sin invasión de la grasa mesorrectal.

El 12/04/2013 se revisa en consultas: ante los hallazgos se decide actitud conservadora con seguimiento estrecho. Se realizan ecografías endorrectales seriadas trimestrales, analítica con CEA trimestral hasta enero de 2014, con evidencia de regresión neoplásica en las pruebas de imagen, apareciendo ya como masa extrínseca a la mucosa rectal sin depender de ella en toda su extensión (figura 4). En julio de 2014 se realiza nueva Rectoscopia hallando lesión en fase de cicatrización con pseudopólipos de aspecto inflamatorio (se biopsia). AP: Adenoma velloso fragmentado, y se repite en marzo de 2015 informando: donde existió úlcera previa no se aprecia lesión, quedando mucosa conservada. AP: Mucosa de intestino grueso con signos reparativos superficiales

El paciente continúa en seguimiento en consultas con exploraciones complementarias de control que evidencian regresión lenta pero progresiva de la masa, que ya es completamente extraluminal, encontrándose el paciente asintomático tras 5 años de su diagnóstico.

DISCUSIÓN

Diversos agentes quimioterapéuticos usados en forma intravesical o sistémica, así como la inmunoterapia, radioterapia o la terapia fotodinámica pueden causar cambios celulares en la zona donde actúan que puede ser confundido con carcinoma (6). Entre los quimioterápicos adyuvantes intravesicales destaca la Mitomicina C (10), entre sus usos se encuentra el tratamiento de la estenosis uretral, de manera que se instila tras realizar la resección transuretral ya que puede disminuir la recurrencia de la estenosis (3).

Los cambios citopáticos que los quimioterápicos pueden inducir en pueden aparecer como manifestaciones tumorales macroscópicas (10) que, de ser pesquisadas por un profesional sin el conocimiento de los efectos locales no deseados del uso de tales drogas, puede conducirlo a tomar decisiones terapéuticas equívocas.

Es conocido por urólogos que la mitomicina C puede producir cambios citopáticos en el urotelio normal, capaces de emular una neoplasia micro y macroscópica

(10). Se debe prestar especial atención a los antecedentes anamnésticos del paciente, en particular, al uso de agentes tópicos intravesicales, antes de establecer diagnósticos de certeza o acciones terapéuticas.

Es de suponer que en nuestro paciente, la inyección de Mitomicina C en el neocuello que había sido resecado parcialmente mediante RTU, tuvo una profundidad no deseada, instilándose en la vecindad de la pared rectal, y pudiendo originar los cambios que hemos visto y que simularon, salvo por la anatomía patológica, una neoplasia de recto que en algunos centros o si la decisión no es tomada por un comité multidisciplinar de expertos, hubiera recibido quimioterapia y radioterapia neoadyuvante y una posterior resección anterior ultrabaja o una amputación abdominoperineal, con la importante morbilidad que estos tratamientos conllevan.

BIBLIOGRAFÍA

1. Giudice CR, D'Alessandro FJ, Galarza GA, Fernández DS, Damia OH, Favre GA. Surgical approach to vesicourethral anastomotic stricture following radical prostatectomy. *Actas Urol Esp* 2016;40(2):124-30.
2. Bates AS, Martin RM, Terry TR. Complications following artificial urinary sphincter placement after radical prostatectomy and radiotherapy: a meta-analysis. *BJU Int*. 2015;116(4):623-33.
3. Gallegos MA, Santucci RA. Advances in urethral stricture management. *F1000Res* 2016; 5: 2913.
4. Liaqat A, Muhammad S, Nasir O, Ihsanullah K, Mubashira A. Efficacy of mitomycin C in reducing recurrence of anterior urethral stricture after internal optical urethrotomy. *Korean J Urol*. 2015; 56(9): 650-5.
5. Ayyildiz A, Nuhoglu B, Gülerkaya B, Caydere M, Ustün H, Germiyanoglu C, Erol D. Effect of intraurethral Mitomycin C on healing and fibrosis in rats with experimentally induced urethral stricture. *Int J Urol*. 2004;11(12):1122-6.
6. Lopez-Beltran A, Luque R J, Mazzucchelli R, Scarpelli M, Montironi R. J. Changes produced in the urothelium by traditional and newer therapeutic procedures for bladder cancer. *Clin Pathol* 2002; 55(9): 641-7.
7. Lavery IC, López-Kostner F, Pelley RJ, Fine RM. Treatment of colon and rectal cancer. *Surg Clin North Am* 2000;80(2):535-69.
8. Crespo Pérez L, Moreira Vicente V, Redondo Vergel C, López San Román A, Milicua Salamero JM. "Enfermedad de las tres mentiras": síndrome de la úlcera rectal solitaria. *Rev esp enferm dig* 2007; 99(11): 663-6.

9. Kapiteijn E, Marijnen CA, Nagtegaal ID, Putter H, Steup WH, Wiggers T, Rutten HJ, Pahlman L, Glimelius B, van Krieken JH, Leer JW, van de Velde CJ; Dutch Colorectal Cancer Group. Preoperative radiotherapy combined with total mesorectal excision for resectable rectal cancer. *N Engl J Med.* 2001;345:638-46.
10. Castillo OA, Landerer E, Feria-Flores M, Vidal-Mora I, Franco C. Cambios histopatológicos provocados por la instilación intravesical de mitomicina c. *Arch Esp Urol* 2012; 65 (5): 578-82.

84

Diagnóstico diferencial de tumoraciones cervicofaciales en edad pediátrica: el hemangioma infantil parotídeo

AUTORA:

María Gutiérrez Sumillera

Cirugía Oral y Maxilofacial.

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia).

RESTO DE AUTORES:

Cortez Ledo, MG.¹ - Caballero Illanes, V.¹ - Rodríguez González, MA.¹

Martínez Menchón, T.² - Méndez Aguirre, NA.³

1 Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

2 Servicio Dermatología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

3 Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

RESUMEN

El hemangioma es una neoplasia vascular benigna causada por la proliferación de tejido endotelial. Los hemangiomas infantiles (HIs) son los tumores más frecuentes durante la infancia (1,2), localizándose en más de un 40 % en cabeza y cuello. Suelen aparecer después del nacimiento y presentar un rápido crecimiento durante el primer año de vida. A continuación exponemos el caso de un paciente pediátrico con un hemangioma infantil parotídeo que fue diagnosticado y manejado inicialmente como una parotiditis aguda neonatal.

Palabras clave: neoplasia vascular, hemangioma infantil, tumoración parotídea.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 21 días de vida que ingresa de urgencia a cargo de la Unidad de Neonatología del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (Murcia) por tumoración hemifacial derecha de aparición brusca en menos de 24 horas. A su llegada se encuentra afebril y tolerando alimentación oral con lactancia materna exclusiva y evolución ponderal adecuada. A la exploración física se evidencia una tumoración de consistencia blanda a nivel de región parotídea derecha de unos 3 x 3 cm de diámetro (Fig. 1), sin signos inflamatorios externos (calor, rubor ni dolor a la palpación). Por intraoral no se observa supuración por conducto de Stenon homolateral. No presenta signos de dificultad respiratoria y el resto de la exploración física y los resultados analíticos son normales. Se le realiza una ecografía que informa de un aumento global de la glándula parótida derecha con ecoestructura homogénea sin apreciar cambios inflamatorios regionales ni lesión definida intraglandular, con incremento significativo de la vascularización. Ante la presunción diagnóstica inicial de parotiditis aguda neonatal, se inicia cobertura antibiótica con vancomicina y cefotaxima intravenosas.

Durante su estancia hospitalaria permanece afebril, sin aumento de reactantes de fase aguda. La tumoración parece presentar una consistencia algo más blanda y mejor delimitada que en días anteriores. Se le realizan controles ecográficos seriados, a mitad y final de tratamiento, mostrando leve aumento del tamaño de la glándula parótida derecha, con aumento de la lobulación y ecogenicidad, persistiendo una ecoestructura homogénea sin áreas de necrosis-abscesificación ni lesión definida intraglandular, con marcada vascularización.

Tras el mantenimiento de la cobertura antibiótica intravenosa durante 10 días el paciente es alta hospitalaria con diagnóstico de parotiditis aguda neonatal, con persistencia de la tumoración bien definida en región parotídea derecha de unos 4 cm de diámetro mayor y consistencia blanda sin ulceración ni signos inflamatorios externos. Se le recomienda continuar con lactancia materna y/o leche de inicio, Vitamina D (Kern Pharma®) 6 gotas/día y masaje suave periódico en región parotídea derecha. Se le cita para ser valorado por Cirugía Maxilofacial Infantil en consultas externas.

Cuando acude a revisión en consultas externas de Cirugía Maxilofacial Infantil, el paciente tiene 35 días de edad. Se evidencia gran tumoración parotídea derecha, refiriendo los padres que ha experimentado un crecimiento progresivo con respecto al ingreso. Ante la sospecha clínica de Hemangioma infantil parotídeo se solicita resonancia magnética (RMN) preferente. La RMN de cuello y facial se realizó bajo sedación (5 días después de ser solicitada), con secuencias axial y coronal STIR, axial y coronal



Figura 1. Tumoración de gran tamaño de consistencia blanda a nivel parotídeo derecho.



Figura 2. Desaparición de la lesión gracias al tratamiento con propranolol vía oral.

FSET2, axial y coronal SET1 y difusión b1500 y b3000. Se completa el estudio mediante secuencia axial y coronal T1SG tras la administración de gadolinio intravenoso. Se identifica masa parotídea derecha de bordes lobulados de 5.2 x 4.6 x 4.3 cm (T x AP x L), con afectación de ambos lóbulos parotídeos y extensión hacia región parafaríngea derecha, con leve efecto de masa sobre la luz de la vía aérea. Es isointensa en T1 con zonas lineales hiperintensas (degeneración grasa) e hiperintensa en T2, con múltiples imágenes lineales hipointensas en todas las secuencias en su interior (estructuras vasculares). Realza de forma moderada con el contraste. La orientación diagnóstica por imagen es de Hemangioma infantil parotídeo.

Se presenta el caso en el Comité de Anomalías Vasculares de nuestro hospital, donde se decide tratamiento con propranolol, previa valoración cardiológica por Cardiología Pediátrica.

Se inicia tratamiento con propranolol a razón de 1 mg/kg de peso vía oral y revisión a la semana. Se aprecia disminución del tamaño y consistencia más blanda de la tumoración a la palpación. Durante el tratamiento, el paciente no presenta efectos adversos. Ante la buena respuesta, se decide continuar con propranolol subiendo la dosis a 2 mg /kg de peso y revisión en 3 semanas. En la revisión presenta mejoría clínica. Al 4º mes de tratamiento, la lesión es clínicamente imperceptible. El propranolol ha sido bien tolerado pese a algunos episodios de irritabilidad y disminución del apetito. Al 5º mes de tratamiento, la lesión ha desaparecido a la exploración. Actualmente sigue en tratamiento con propranolol y con controles evolutivos periódicos (Fig. 2).

RESULTADOS

Los HIs son las tumoraciones más frecuentes durante la infancia. Pueden ser superficiales, profundos o compuestos, y presentarse en ocasiones, como una masa de coloración azulada oscura. Son más frecuentes en niñas, con predilección por la etnia caucásica, siendo el principal factor de riesgo para su aparición el bajo peso al nacer (1,3). Aunque la mayoría de HIs no precisan tratamiento, existe un 10 % de los casos aproximadamente que requieren manejo por parte del especialista en anomalías vasculares, por las complicaciones graves que pueden presentar.

El HI parotídeo (HIp) es el tumor más común de parótida en niños menores de 1 año. Tres de cada cuatro veces se presenta de forma unilateral. Su complicación más frecuente es la ulceración, aunque puede causar también deformidad en estructuras adyacentes como en labio u oreja, y estrechar el conducto auditivo externo, causando problemas de audición (4). Las lesiones cutáneas que se localizan en región mandibular, especialmente si son bilaterales, son un marcador de alto riesgo de afectación de la vía aérea por el HI. Orlow et al propusieron 5 áreas cutáneas de alto riesgo cuya afectación puede comprometer la vía aérea: Área preauricular derecha, área preauricular izquierda, mentón, labio inferior y región anterior de cuello (5). Además de la asociación que presenta el HIp con hemangiomas subglóticos, se ha relacionado de forma más infrecuente con hipotiroidismo y shunt, con fallo cardíaco (4,6).

El HIp suele tener una fase proliferativa más larga que los HIs de otras localizaciones, excediendo el año de vida, lo que comporta un mayor tiempo de tratamiento (7). Desde 2008 el propranolol se ha convertido en el fármaco de elección para el manejo de estas lesiones por su seguridad, eficacia y bajo coste. Tiene un efecto vasoconstrictor, inhibidor de la angiogénesis e inductor de la apoptosis sobre la lesión. Sus efectos secundarios más comunes incluyen alteraciones del sueño, acrocianosis y molestias gastrointestinales, siendo muy infrecuentes efectos adversos como la hipotensión, hipoglucemia o bradicardia. Una valoración del paciente por parte del cardiólogo pediátrico antes de iniciar el tratamiento es recomendable.

La tasa de recurrencia del HIp tras el tratamiento con propranolol es alta y no se conocen todavía los mecanismos exactos por los que reaparece. En estos casos se indica un segundo ciclo de propranolol o cirugía (8). Una muy pequeña proporción de HI son propranolol-resistentes (9), por lo que deberán ser tratados con corticoides o mediante extirpación quirúrgica. La corrección quirúrgica para extirpar piel o tejido fibroso redundante puede ser necesaria una vez involucrado el HIp.

CONCLUSIONES

Los hemangiomas infantiles, pese a que mayoritariamente involucionan solos de forma espontánea, en torno a un 10 % de ellos provocan complicaciones, que dependiendo de su localización y tamaño pueden ser de riesgo vital. Por ello, es de especial importancia una sospecha diagnóstica temprana por parte del pediatra, que permita remitir al paciente a una unidad multidisciplinar especializada en anomalías vasculares para el correcto manejo terapéutico de esta entidad.

BIBLIOGRAFÍA

1. Munden A, Butschek R, Tom WL, et al. Prospective study of infantile haemangiomas: incidence, clinical characteristics and association with placental anomalies. *Br J Dermatol*. 2014; 170(4):907-913.
2. Kilcline C, Frieden IJ. Infantile hemangiomas: how common are they? A systematic review of the medical literature. *Pediatr Dermatol*. 2008;25(2):168-173.
3. Drolet BA, Esterly NB, Frieden IJ. Hemangiomas in children. *N Engl J Med*. 1999; 341(3):173-181.
4. Greene AK, Rogers GF, Mulliken JB. Management of parotid hemangioma in 100 children. *Plast Reconstr Surg*. 2004; 113(1):53-60.
5. Orlow SJ, Isakoff MS, Blei F. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a "beard" distribution. *J Pediatr*. 1997; 131(4):643-646.
6. De Corti F, Crivellaro C, Zanon GF, Luzzatto C. Consumptive hypothyroidism associated with parotid infantile hemangioma. *J Pediatr Endocrinol Metab*. 2015; 28(3-4):467-469.
7. Brandling-Bennett HA, Metry DW, Baselga E, et al. Infantile hemangiomas with unusually prolonged growth phase: a case series. *Arch Dermatol*. 2008; 144(12):1632-1637.
8. Drolet BA, Frommelt PC, Chamlin SL, et al. Initiation and use of propranolol for infantile hemangioma: report of a consensus conference. *Pediatrics* 2013; 131:128-140.
9. Caussé S, Aubert H, Saint-Jean M, et al. Propranolol-resistant infantile hemangiomas. *Br J Dermatol* 2013; 169:125-129.

85

Cirugía de bypass gástrico como factor de riesgo en el fallo hepático en un paciente séptico

AUTORA:

Aida Blaya Solana

Anestesiología y Reanimación.

Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**Carmen María López López - Catalina Cayuela Fuentes - Victoria Martínez Muñoz
María Teresa Yepes García - Rebeca González Celdrán**

RESUMEN

La obesidad ha sido definida como la epidemia del siglo XXI, detectándose un incremento progresivo tanto en la prevalencia de pacientes obesos, como de obesidad mórbida. Además, es considerada un factor de riesgo para numerosas patologías, entre las que se encuentran las enfermedades hepáticas. A nivel hepático se ha asociado con inflamación, insulinoresistencia, esteatosis hepática y progresión a fibrosis, entre otras.

Aunque el tratamiento de cirugía de bypass gástrico es eficaz en la disminución del peso, no se ha podido establecer de una manera clara si repercute positivamente en la funcionalidad hepática, o mejora la disfunción hepática previa en el caso de que la hubiere.

Presentamos un caso de una paciente intervenida de cirugía bariátrica que presentó un cuadro de insuficiencia hepática aguda grave (IHAG) a largo plazo coincidente con un proceso séptico.

OBJETIVOS

Realizar una revisión sobre la asociación de pacientes obesos intervenidos de bypass gástrico y el desarrollo de insuficiencia hepática, así como su vulnerabilidad a desarrollar procesos sépticos.

La insuficiencia hepática aguda grave es un cuadro poco frecuente, pero asocia mal pronóstico, alcanzando una tasa de mortalidad superior al 80 %.

Se desconocen los factores que intervienen en el desarrollo de este tipo de complicaciones en los pacientes intervenidos de cirugía bariátrica, aunque se ha asociado el fallo hepático con la existencia de esteatosis previa, hipoalbuminemia y malabsorción intestinal (factor importante en las técnicas malabsortivas). Por otro lado, estas alteraciones en la funcionalidad hepática se han relacionado con translocación bacteriana secundaria a cambios en la permeabilidad y respuesta inflamatoria a nivel intestinal, constituyendo un factor predisponente para desarrollar infecciones.

Como sabemos, la obesidad se asocia frecuentemente a esteatosis hepática, pudiendo evolucionar a esteatohepatitis, y provocando tanto el acúmulo de grasa en los hepatocitos, como la respuesta inflamatoria desencadenada, una disfunción hepática.

Por otro lado se ha postulado la obesidad como factor predisponente a desarrollar procesos sépticos, no estando tan relacionado con el índice de masa corporal sino con el perímetro abdominal. Esto parece ser debido a su mayor correlación con los depósitos grasos a nivel visceral. Como hipótesis fisiopatológica se postula que la liberación continua de citoquinas proinflamatorias por parte de los adipocitos sería la responsable tanto de una respuesta inflamatoria mantenida, como de una hiperrespuesta ante una infección microbiana, contribuyendo esta respuesta anómala al desarrollo del cuadro séptico.

MATERIAL Y MÉTODO: CASO CLÍNICO

Mujer de 42 años intervenida en 2007 de bypass gástrico con posterior ganancia ponderal e IMC actual de 47. Refiere astenia, náuseas y vómitos postprandiales desde hace 8 meses, acudiendo a urgencias por presentar cuadro de epistaxis y metrorragia de 12 horas de evolución, asociado a pico febril en las últimas 24h. Analíticamente destaca elevación de enzimas hepáticas, coagulopatía con actividad de protrombina del 10 % y cifras de fibrinógeno menores de 100. Presenta mala evolución clínica con deterioro neurológico y caída de puntuación en escala de Glasgow a 3 en las primeras horas, precisando sedoanalgesia y conexión a ventilación mecánica. Se rea-

liza TAC craneal que descarta complicaciones hemorrágicas y se realiza laparoscopia exploradora de urgencia, donde se evidencia como único hallazgo hígado de aspecto cirrótico con macronódulos. Es diagnosticada de insuficiencia hepática aguda grave con encefalopatía grado III y coagulopatía, trasladándose a centro de referencia para valoración de trasplante hepático. Además asocia cuadro infeccioso con puntuación en escala quick SOFA = 2 y criterios de sepsis, aislándose posteriormente en hemocultivos *E. faecalis* multirresistente como agente causal.

CONCLUSIONES

La insuficiencia hepática aguda grave (IHAG) es una entidad poco frecuente, pero asocia muy mal pronóstico.

La cirugía bariátrica se postula como posible factor de riesgo para su desarrollo, aunque es poco frecuente y siendo prácticamente excepcional en la cirugía de bypass gástrico (técnicas restrictivas).

Parece existir una relación entre la obesidad y una mayor vulnerabilidad al desarrollo de sepsis, que puede ser debida a una respuesta inflamatoria exagerada ante la infección.

Debe tenerse siempre en cuenta esta grave complicación, principalmente en aquellos pacientes donde se detecten signos clínicos y analíticos compatibles con insuficiencia hepática y coagulopatía, especialmente si se producen en el contexto de una reintervención quirúrgica o una infección.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Mathieu P, Poirier P, Pibarot P, Lemieux I, Despres JP. Visceral obesity: the link among inflammation, hypertension, and cardiovascular disease. *Hypertension*. 2009; 53:577–84.[PubMed: 19237685].
2. Wang HE¹, Griffin R, Judd S, Shapiro NI, Safford MM. Obesity and risk of sepsis: a population-based cohort study. 2013. *Obesity* (Silver Spring). 2013 Dec;21(12):E762-9. doi: 10.1002/oby.20468. Epub 2013 Jul 5.
3. Long-term fulminant hepatic failure in patients undergoing gastric bypass for morbid obesity. Mayo Ossorio MA¹, Pacheco Garcia JM¹, Pérez Gomar D¹, Bazán Hinojo Mdel C¹, Vilchez Lopez FJ², Aguilar Diosdad M², Fernández Serrano JL². *Nutr Hosp*. 2015 Jul 1;32(1):430-4. doi: 10.3305/nh.2015.32.1.9174.

Úlcera vulvar diagnóstica de de histiocitosis de células de Langerhans

AUTORA:

Gema Ruiz García

Anatomía Patológica.

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Emma Iborra Lacal - Laura Barona García

M^a Amparo Torroba Carón - Enrique Martínez-Barba

RESUMEN

La histiocitosis de células de Langerhans es una enfermedad infrecuente considerada actualmente como una neoplasia de células dendríticas de origen mielóide. Está constituida por una proliferación clonal de células que expresan CD1a en su membrana citoplásmica. Las manifestaciones clínicas de la enfermedad son muy diversas y dependen del número, tamaño y localización de las lesiones, siendo en unos casos una enfermedad localizada y en otros multisistémica, condicionando, por tanto, el pronóstico. La presentación clínica inicial puede darse en cualquier órgano, siendo la afectación de la mucosa anogenital extremadamente infrecuente, con el consiguiente retardo en el diagnóstico. A continuación, presentamos el caso de una paciente de 21 años diagnosticada de diabetes insípida de origen central. Tras dos años de seguimiento y evolución tórpida, acude a la consulta de Ginecología por una úlcera vulvar recidivante de seis meses de evolución, por lo que se decide biopsiar la lesión permitiendo el diagnóstico definitivo.

Palabras clave: histiocitosis de células de Langerhans; diabetes Insípida; úlcera vulvar.

CASO CLÍNICO

Paciente de 21 años de edad con obesidad grado 2 e índice de masa corporal de 36, sin antecedentes médicos de interés, que presenta desde hace 4 años intensa sequedad bucal con ingesta diaria de líquidos superior a 10 litros.

Ante el cuadro clínico de polidipsia y poliuria, la sospecha clínica inicial fue de diabetes insípida versus potomanía, con resultados analíticos y hormonales diagnósticos de diabetes insípida central y déficit de hormona del crecimiento. En el estudio de imagen del sistema nervioso central se observan como único hallazgo, microquistes en la glándula pineal (Fig. 1). Tras pautar tratamiento con homólogos de la vasopresina, la paciente presentó mejoría clínica.

Sin embargo, unos meses después la paciente presentó lesiones cutáneas prurito-costrosas en cuero cabelludo, así como úlceras en mucosa bucal y faríngea, que no mejoraron con tratamiento antibiótico y fueron tratadas de forma inespecífica. Además, refiere lesión umbilical supurativa, que fue diagnosticada clínicamente de granuloma y tratada con nitrato de plata.

El motivo de consulta que determinó el diagnóstico definitivo es la aparición de fisuras y úlceras vulvares recidivantes de 6 meses de evolución sin respuesta completa a tratamiento tópico, por lo que se decidió biopsiar una de las lesiones vulvares.

En el estudio microscópico (Fig. 2) se observó una proliferación difusa dérmica de células de tamaño intermedio con citoplasmas eosinófilos, mal delimitados y de núcleos hendidos o en "grano de café", acompañada característicamente de un infiltrado inflamatorio rico en eosinófilos, con formación focal de granulomas eosinófilos. Las células de hábito histiocitoide son inmunohistoquímicamente positivas para CD1a, S-100 y Langerina. Por tanto, el diagnóstico histopatológico fue de histiocitosis de células de Langerhans en vulva. La paciente fue derivada a Oncología que solicitó estudio molecular del gen BRAF con resultado no mutado (nativo) y PET-TAC, con captación hipermetabólica únicamente vulvar.



Figura 1. RMN cerebral con microquistes en glándula pineal.

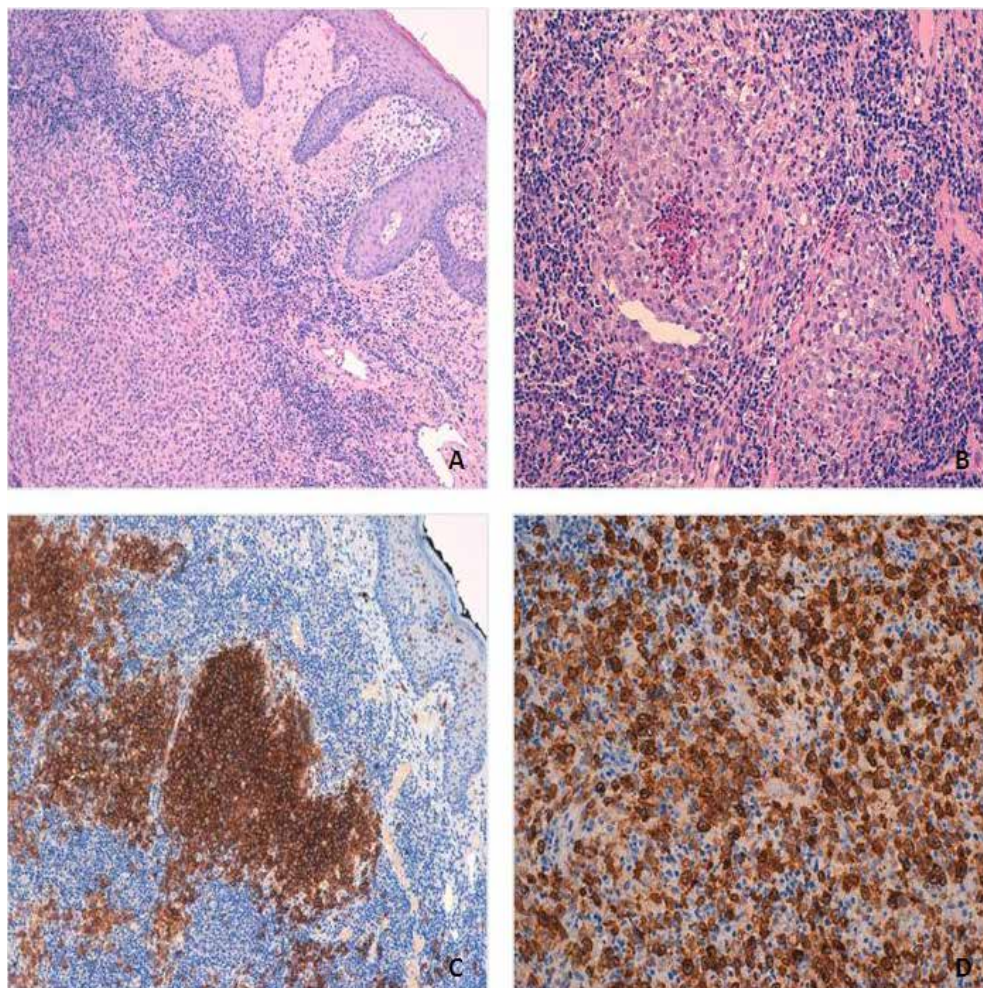


Figura 2. A) Infiltrado celular dérmico. B) Granuloma eosinófilo y células histiocitoides. C) Positividad para CD1a. D) Positividad para Langerina.

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

La Histiocitosis de células de Langerhans (HCL) es una enfermedad debida a una proliferación clonal de células dendríticas (tipo Langerhans) que se caracterizan por expresar CD1a, langerina (CD207) y proteína S100. Además, con microscopía electrónica es típico observar los gránulos de Birbeck (1,2). La incidencia estimada de 1 a 5 por millón/ año, según la edad de la población estudiada (2).

La manifestación clínica de la enfermedad es muy heterogénea y, depende generalmente del número, tamaño y localización de las lesiones, siendo la afectación ósea

Tabla 1
Clinical Classification Of Langerhans Cell Histiocytosis

Multisitémica Alto Riesgo	Afecta a algún órgano de riesgo
Multisistémica Bajo Riesgo	> 2 órganos sin afectación de órgano de riesgo
Localizada / Unifocal	Una lesión en un órgano
Sistema único – Multifocal en hueso ó – Sitio especial: Extensión intracraneal o lesión vertebral con extensión intraespinal	> 2 lesiones en un órgano o en un sitio especial

la más frecuente. En la actualidad, la HCL se divide en dos categorías clínicamente: afectación focal de un sistema único, pudiendo presentar una o varias lesiones en este órgano o sistema, y afectación multisistémica, con aparición de lesiones en dos o más órganos o sistemas. La presentación en un sistema único ocurre en un 69 % de los casos, evolucionando un 25 % a enfermedad multisitémica (3).

Dentro de los posibles órganos o sistemas que pueden presentar afectación por la enfermedad, algunos son considerados de alto riesgo, como la infiltración hepática, esplénica, de médula ósea y/ o la disfunción hematológica. Según estos datos, podríamos categorizar la enfermedad en afectación única o multifocal, de bajo o alto riesgo (4) (tabla 1) (3, 4).

El diagnóstico de confirmación de la enfermedad necesita de un correcto estudio histológico e inmunohistoquímico, que permita la identificación de las células de Langerhans CD1a, langerina y S100 positivas.

El pronóstico y el tratamiento de la enfermedad son muy variables, dependiendo de la afectación clínica, la edad y las características de cada paciente. Además, la patogenia todavía desconocida, la baja frecuencia epidemiológica de esta entidad y la heterogeneidad clínica con la que se presenta, dificulta en gran medida la realización de protocolos tanto para el tratamiento como para el seguimiento de estos enfermos.

En el momento actual, existen dos teorías que intentan explicar el origen de esta enfermedad. La primera de ellas, aboga por un origen neoplásico que se basa en la proliferación celular monoclonal debida a alteraciones somáticas en genes supresores de tumores, así como en la respuesta a quimioterapia en algunos casos. La segunda hipótesis considera esta entidad un proceso reactivo debido a que existen casos

de regresión espontánea, además explicaría la gran secreción de citoquinas y el buen pronóstico en los pacientes sin disfunción orgánica ni implicación de los órganos de riesgo (5).

Sin embargo, en un estudio realizado por Badalain-Very et al (6) se identificó la alteración mutacional en el gen BRAF en una serie de pacientes con HCL. Tras esta primera publicación, han sido muchos los estudios que han corroborado ésta alteración con la enfermedad, favoreciendo estos datos la teoría de un origen neoplásico. Además, la alteración molecular se ha observado con mayor frecuencia en pacientes con afectación del sistema nervioso central, como diabetes insípida y enfermedad neurodegenerativa, así como con mayor incidencia de reactivación de la enfermedad y peor pronóstico (7). Pese a ello, este descubrimiento abre las puertas a terapias dirigidas, que conbinadas con los tratamientos convencionales, permitan un mejor control de estos pacientes.

En nuestro caso, la diabetes insípida central constituye la clínica inicial de nuestra paciente, ésto ocurre en un 4 % de los casos. Pese a ello, un 25 % de los pacientes diagnosticados de HCL acaban desarrollando un cuadro de este tipo. La aparición inicial aislada, dificulta el diagnóstico, siendo útil el uso de pruebas de imagen para realizar el diagnóstico diferencial y valorar otras lesiones. En un estudio realizado por Isis Marchand et al (8), se siguieron a 26 pacientes de edad juvenil con presentación clínica inicial de HCL. De todos ellos, sólo en un caso se observó en el estudio de imagen una glándula pineal quística. Tras 10 años de seguimiento, 22 de ellos presentaron afectación extrapituitaria, apareciendo lesiones en piel y mucosas en 9 de estos pacientes.

Sin embargo, la no captación en el PET-TAC de la lesión hipofisaria en el caso de nuestra paciente, plantea que se pudiera tratar de una lesión por HCL primaria vulvar, situación que es extremadamente rara. Pese a que la afectación mucocutánea no es infrecuente en la HCL multisistémica, apenas hay casos descritos de afectación primaria en mucosa genital, siendo la aparición de úlceras vulvares la lesión más frecuente (10). El tratamiento de estas lesiones ulcerosas no está estandarizado, existiendo en la literatura casos descritos con terapias tópicas (corticoides, quimoterápicos, talidomida,etc), a tratamientos con radioterapia local o cirugía (10).

En definitiva, la HCL es una enfermedad poco frecuente, lo que dificulta en la mayoría de ocasiones poder realizar estudios amplios de población que nos permitan conocer la verdadera patogénesis de la entidad, lo que ayudaría a establecer adecuados protocolos terapéuticos. En este sentido, los avances en el entendimiento de la biología molecular de la HCL están ayudando gran medida a mejorar esta situación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Minkov M, Grois N, McClain K, Rodriguez-Galindo C, Simonitsch-Klupp I, Visser J, et al. Langerhans Cell Histiocytosis. Histiocyte Society Evaluation and Treatment Guidelines. Disponible en: <http://www.histiocytesociety.org/document.doc?id=290>.
2. Jaffe R, Chang KL, Weiss LM. Histiocytic and Dendritic Cell Neoplasms Including Langerhans Cell Histiocytosis and Langerhans Cell Sarcoma. En: Jaffe ES, Arber DA, Campo E, Harris NL, Quintanilla-Marinez L. Hematopathology. 2ed. Philadelphia: Elsevier; 2017.p. 969-995.
3. Erker C, Harker-Murray P, Talano J-A. Usual and Unusual Manifestations of Familial Hemophagocytic lymphohistiocytosis and Langerhans Cell Histiocytosis. *Pediatr Clin N Am*. 2017; 64: 91-109.
4. Monsereenusorn C, Rodriguez-Galindo C. Clinical characteristics and treatment of Langerhans cell histiocytosis. *Hematol Oncol Clin North Am*. 2015; 29(5): 853-73.
5. Khoummane N, Guimeya C, Lipombi D, Gielen F. Vulvar Langerhans cell histiocytosis: a case report. *Pan Afr Med J*. 2014; 18: 119.
6. Badalain-Very G, Vergilio JA, Degar BA et al. Recurrent BRAF mutation in Langerhans cell histiocytosis. *Blood* 2010; 116: 1919-1923.
7. Haroche J, Cohen-Aubart F, Rollins BJ, Donadieu J, Ahmed Idbaih, Vaglio A et al. Histiocytoses: emerging neoplasia behind inflammation. *Lancet Oncol*. 2017; 18(2):113-125.
8. Marchand I, Barkaoui MA, Garel C, Polak M, Donadieu J. Central Diabetes Insipidus as the Inaugural Manifestation of Langerhans Cell Histiocytosis: Natural History and Medical Evaluation of 26 Children and Adolescents. *J Clin Endocrinol Metab*. 2011; 96(9): 1352-1360.
9. Martínez-Castillón D, Sanz-Cardiel A, Gilaberte-Calzada Y, Borderías-Clau L, Vera Álvarez J, Ramón y Cajal JM. Histiocitosis de células de Langerhans de la vulva. *Rev Clin Esp*. 2015; 215(1):5-7.
10. Chang JC, Blake DG, Leung BV and Plaza JA. Langerhans cell histiocytosis associated with lichen sclerosus of the vulva: case report and review of the literatura. *J Cutan Pathol*. 2013; 40: 279-283.

87

Síndrome de Gradenigo: a propósito de un caso

AUTORA:

María Palao Rico

Residente de 2º Año de Neurología.
Hospital General Universitario Reina Sofía de Murcia.

RESUMEN

El Síndrome de Gradenigo se presenta habitualmente como una complicación evolutiva de la otitis media supurada y su triada característica es: otitis media aguda (OMA), neuralgia del trigémino y parálisis del VI par craneal. Suele afectar fundamentalmente a paciente inmunosuprimidos de cualquier tipo, uso prolongado de esteroides y diabetes mellitus, pero no es exclusiva de pacientes con estos padecimientos. También puede aparecer en aquellas lesiones que se originan en la punta del peñasco o ápex petroso de etiología congénita, infecciosa de otra naturaleza, procesos inflamatorios y neoplasias, siendo las más frecuentes son el granuloma de colesterol y el colesteatoma.

Se presenta el caso de una mujer de 68 años remitida desde consultas externas de Oftalmología al servicio de Neurología por diplopía, siendo diagnosticada de Síndrome de Gradenigo desde el inicio. Tras 5 años de seguimiento y múltiples pruebas de imagen se consiguió identificar la etiología.

Palabras clave: VI par craneal, neuralgia del trigémino, ápex petroso.

INTRODUCCIÓN

El ápex petroso es el área del hueso petroso anterior al plano vertical del conducto auditivo interno. La punta del peñasco está rellena de cavidades aéreas tapizadas por mucosa y comunicadas con las celdas mastoideas y oído medio, por lo que una infección de éste puede alcanzar el ápex petroso originando una petrositis y producir el Síndrome de Gradenigo (2) (Figura 1).

Clínicamente, el Síndrome de Gradenigo se define por una triada característica: otitis media aguda, dolor unilateral de las regiones inervadas por la 1ª y 2ª rama del nervio trigémino y parálisis del VI par craneal (1). Afecta principalmente a pacientes con exposición a dosis altas de esteroides, diabéticos.

Además de la etiología infecciosa en la punta del peñasco se pueden localizar lesiones congénitas, procesos inflamatorios y neoplasias, siendo las más frecuentes el granuloma de colesterol y el colesteatoma (1). Ambas lesiones son de lento crecimiento e inicialmente asintomáticas. Suelen diagnosticarse cuando dan síntomas de compresión de pares craneales y/o afectación de la cápsula ótica; esto suele ocurrir cuando el tumor ha alcanzado unas dimensiones considerables.

El objetivo principal de este trabajo es conocer el Síndrome de Gradenigo, las principales causas, los signos y síntomas con los que se presentan y la importancia de realizar un diagnóstico correcto, para un correcto manejo terapéutico.

Presentamos el caso de una paciente de 68 años con diagnóstico de síndrome de Gradenigo, que ha precisado seguimiento durante 5 años hasta poder identificar la causa.

HISTORIA CLÍNICA

Acude a consultas externas de Neurología en enero de 2012 una paciente de 63 años remitida desde Oftalmología sin antecedentes patológicos de interés, por presentar desde hace 3-4 meses sensación de pesadez orbitaria del ojo izquierdo y diplopía al mirar hacia la izquierda, manteniéndose constante al mirar hacia dicho lado y desapareciendo al mirar hacia la derecha. Al preguntarle, la paciente refiere parestesias en región orbitaria ipsilateral.

A la exploración general la paciente presentaba buen estado general, estable hemodinámicamente, afebril, resto sin hallazgos. A la exploración neurológica destacaba paresia del VI par craneal izquierdo moderada (gira a 30°), hipoestesia en territorio de la 1ª rama del V par craneal e hiporreflexia generalizada.

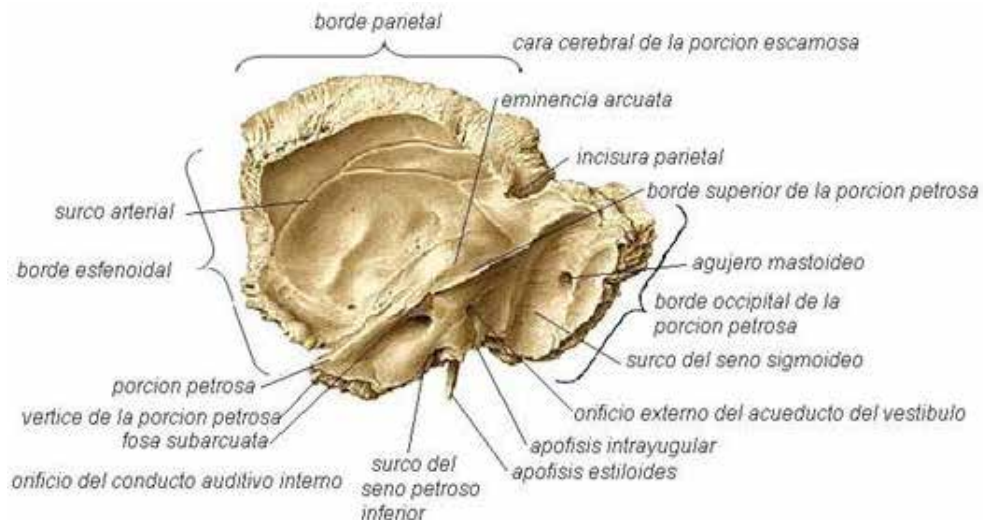


Figura 1. Cara interna porción escamosa de hueso temporal derecho.

Con el diagnóstico de Síndrome de Gradenigo se le propuso ingreso en planta para completar estudio que la paciente rechazó, por lo que se solicitó: análisis de sangre en la que destaca colesterol de 227 mg/dl, resto normal incluido proteinograma. Serologías que resultaron negativas para toxoplasma, VEB, lúes, VIH, Rickettsia, Borrelia y Brucella. En TAC de peñascos destaca aplanamiento del parénquima hipofisario en probable relación con silla turca parcialmente vacía; infarto lacunar crónico lenticuloestriado derecho; leve retracción córtico-subcortical acorde a la edad de la paciente. En RMN cerebral y de órbitas presentaba mínimos signos de leucoencefalopatía de pequeño vaso, resto normal. En punción lumbar presentaba líquido de aspecto claro y transparente, leucocitos 2/mm³, hematíes 4/mm³, glucosa de 69 mg/dl y proteínas 30 mg/dl (normal), citología de LCR negativa para células malignas y serologías en LCR negativas.

Se revisaba a la paciente con una periodicidad inicial de 3 meses durante el primer año en lo sucesivo fue cada 6 meses, solicitando una prueba de imagen al menos anual (generalmente TAC cerebral con/sin contraste, por claustrofobia con la RMN) incluido estudio con Angio-TC de arterias cerebrales, todos ellos sin hallazgos, a pesar de que persistía la clínica (paresia del VI par craneal e hipoestesia de primera y segunda rama del V par craneal).

En RMN cerebral y de ángulos ponto-cerebelosos realizada en marzo de 2017 se identificó imagen redondeada, bien definida, de intensidad de señal similar al LCR en todas las secuencias. Localizada en el ápex petroso izquierdo, en la localización del

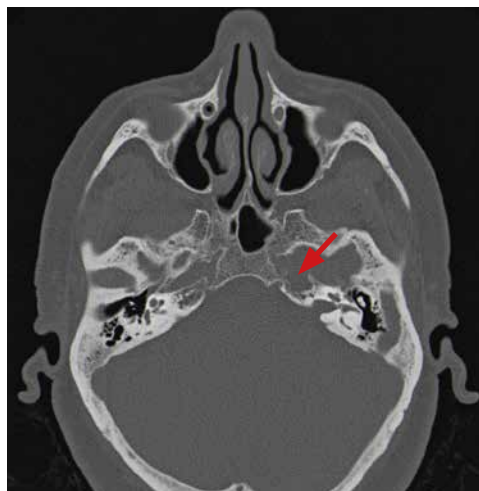


Figura 2. TAC de base de cráneo con ventana ósea.

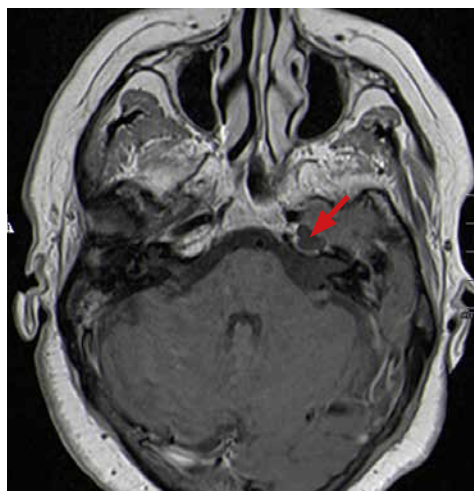


Figura 3. Axial T1 con contraste paramagnético.

cavum de Meckel que mide 8 mm de diámetro transversal con ausencia de realce tras la administración de contraste, compatible con meningocele del ápex petroso como primera opción. (figura 2-4)

Ante estos hallazgos se remitirá a la paciente a Neurocirugía para valorar indicación de tratamiento quirúrgico.

DISCUSIÓN

El Síndrome de Gradenigo fue descrito en 1904 por Giuseppe Gradenigo, quien observó la coincidencia clínica de apicitis petrosa acompañada de parálisis del VI par, neuralgia del trigémino y otorrea (3). Definiéndolo con la siguiente triada característica: otitis media aguda, dolor unilateral de las regiones inervadas por la 1ª y 2ª ramas del nervio trigémino y parálisis del VI par craneal (1).

La etiopatogenia de los signos y síntomas de este síndrome puede ser entendida por la descripción de la anatomía de la porción petrosa del hueso temporal, la cual tiene la forma de pirámide; en su base se encuentra la mastoide y el oído medio y en

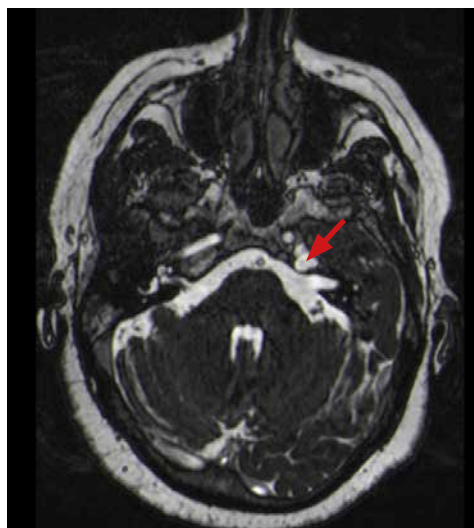


Figura 4. CISS (T2 corte fino).

Tabla 1
Diagnóstico diferencial del síndrome de Gradenigo

Según etiología	Características	TAC	RMN
LESIONES DEL DESARROLLO			
Cefalocele	Invaginación de la aracnoides hacia el cavum de Meckel	Erosión de márgenes definidos, poco específica	Diagnóstica para demostrar comunicación de la lesión con el cavum
Mucocele	Obstrucción postinflamatoria de una celda neumatizada por epitelio respiratorio que secreta moco	Opacificación de las celdas aéreas con expansión de los márgenes corticales.	Señal baja- intermedia en SE-T1 e hiperintensidad en SE-T2
Granuloma de colesterol	Lesiones primarias quísticas en pacientes con historia de otitis media	Lesión expansiva, bien definida y con frecuencia redonda con delgadez cortical y trabecular	Hiperintensos en T1 y T2
Colesteatoma	Restos ectópicos de epitelio embriológico	La zona central puede mostrar matriz cartilaginosa	Hipointenso en T1 e hiperintensos en T2.
DISPLASIAS ÓSEAS			
Displasia fibrosa	Afectación mesenquimal con alteración de la conversión de hueso inmaduro hacia maduro.	Diagnóstico: preservación de la integridad cortical y matriz de aspecto en vidrio esmerilado	Intensidad de señal variable tanto en T1 como en T2.
Enfermedad de Paget	Alteración de la remodelación ósea con producción de hueso denso y frágil	Múltiples áreas de lisis y esclerosis, de apariencia parcheada	Intensidad heterogénea en T1 y T2 con realce heterogéneo con contraste
LESIONES INFLAMATORIAS			
Petrositis del ápex	Inflamación secundaria a un proceso infeccioso generalmente otomastoiditis	Opacificación de células aéreas apicales con aumento de tamaño y destrucción de la cortical	Señal hipointensa y en T2 hiperintensa con realce heterogéneo tras administración de contraste
Granulomatosis de Wegener	Se presenta en combinación con afectación nasosinusal erosiva y sistémica	Presencia de granulomas como masas de partes blandas con destrucción de hueso	Hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 que se realzan con contraste paramagnético

LESIONES VASCULARES			
Tumores glómicos	Tanto yugular como carotídeo pueden acabar afectando al peñasco	Erosión de márgenes lisos bien definidos.	Secuencia T1 muestra una señal hipointensa e hiperintensa en T2 con realce intenso con contraste
Aneurisma carótida interna	A nivel petrosos son raros. Pueden ser de origen congénito, traumático o infeccioso	Erosión de contornos lisos y bien definidos	Realce heterogéneo de la luz del aneurisma causado por turbulencias del flujo. Angio-RM puede ser útil.
TUMORES BENIGNOS			
Meningioma	Lesiones de base dural.	Pueden causar hiperostosis o destrucción ósea	Iso-hipointensas en T1 e iso-hiperintensas en T2
Meningocele	Protrusión de las meninges a través de un defecto óseo	Puede producir destrucción ósea	En secuencia T1 hipointenso y en T2 hiperintenso sin realce tras contraste
Neurinoma	Suele derivar de los pares craneales V, VII o VIII	Extensión siguiendo el trayecto del nervio afectado	Iso-hipointensas en T1 e hiperintensas en T2 que realzan con contraste
TUMORES MALIGNOS			
Condrosarcoma	Se originan en la línea media a partir de restos cartilagosos	Masa expansiva lobulada	Iso-hipointenso en T1 e hiperintensas en secuencia T2
Cordoma	Resto embrionarios de la notocorda	Masa expansiva, lítica generalmente del clivus	Variable en T1 por material mucoso o hemorragia siendo hiperintensos en T2
Carcinoma nasofaríngeo	Puede afectar por extensión directa a través de la base del cráneo o fosa pterigomaxilar	Destrucción ósea de la base del cráneo	La secuencia SE-T1 resulta útil para valorar invasión medular por continuidad o diseminación perineural
Metástasis hematógenas	Procedentes de la mama, riñón, pulmón, próstata y melanoma	Variables: esclerosas, líticas o permeativas, con o sin afectación de partes blandas	

su ápice se encuentra el ganglio del nervio trigémino y el canal de Dorello (4), que es el espacio entre el ligamento petrosfenoidal y la duramadre, por donde pasa el nervio abducens.

El diagnóstico de este síndrome se realiza de forma clínica y se confirma con estudio de imagen, siendo el de elección TAC es el examen de elección inicial, importante para detectar erosión ósea y para evaluar la neumatización del hueso temporal. La RMN da información de la naturaleza de la lesión, capaz de diferenciar entre apicitis, granuloma de colesterol, osteomielitis, colesteatoma y neoplasia. Una combinación de ambas es necesaria para poder evaluar variaciones anatómicas (celdas con gran neumatización, hueso compacto asimétrico). En estos casos, la valoración de la "lesión" con RMN sola puede simular situaciones patológicas cuando realmente se trata de oídos de características normales.

El diagnóstico diferencial del Síndrome de Gradenigo debido a una afectación de la punta del peñasco, incluye (ver tabla 1) (2).

CONCLUSIÓN

El diagnóstico de meningocele requiere de un alto índice de sospecha porque su sintomatología inicial puede ser escasa e inespecífica. Aunque es conveniente diagnosticar esta enfermedad en fases precoces para establecer un correcto diagnóstico diferencial y un adecuado manejo terapéutico por lo que creemos útil recomendar, ante casos de síndrome de Gradenigo, una exploración neurológica completa y sistemática seguida de pruebas de imágenes centradas anatómicamente en la punta del peñasco.

"El talento necesita ser perseverante, paciente y prudente". Anónimo

BIBLIOGRAFÍA

1. Guedes V, Gallegos P, Ferrero A, García Minúzzi M, Casanovas A, Georgetti B, Potaznik J, Cairolic . Schenone N. Síndrome de Gradenigo: comunicación de un caso. Arch Argent Pediatr 2010; 108(3):74-75.
2. J.M Díaz Castellar, C. Corbella Sala, J.L Dolz Jordi, L. Goiburu Gonzalez, J.A.A De marcos izquierdo; La punta del peñasco: La pirámide diagnóstica del hueso temporal. SERAM 2014/ S-0196.

3. Sotomayor Rivas JP, Aguilar Obeso D, Loredo Santos I, Martínez A, Camacho Serina J. Síndrome de Gradenigo. Apicitis petrosa. Reporte de un caso. *Med Univ* 2001;3(11):110-3.
4. Félix F, Domínguez de Oliveira MC, Gismondi R, Belmont H, Félix J. Tratamiento conservador da síndrome de Gradenigo. *Rev Bras Otorrinolaringol*, 2003; 69:(2):256-9.

Revisión quirúrgica en el fracaso de la cirugía bariátrica

AUTORA:

Esther Medina Manuel

Servicio de Cirugía General Hospital Reina Sofía Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**Medina Manuel, Esther¹ - González Valverde, Francisco Miguel² - Del Valle Ruiz, Serio Rodrigo²
Fernández Fernández, Pedro Vicente¹ - Fernández López, Antonio José¹
Albarracín-Marín-Blázquez, Antonio³**

- 1 Residente Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.
- 2 Especialista en Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.
- 3 Jefe de servicio de Cirugía General y Aparato Digestivo. Hospital General Universitario Reina Sofía. Murcia.

RESUMEN

El bypass gástrico laparoscópico (BGL) es la técnica bariátrica más empleada por sus buenos resultados en el tratamiento de la obesidad mórbida y sus comorbilidades. Pero esta cirugía no está exenta de complicaciones, que pueden incluso hacer necesaria su revisión para corregir aquellas secuelas más graves o intratables.

Presentamos el caso de un paciente que, tras un BGL, sufrió un Síndrome de Dumping, con dolor abdominal, diarrea crónica y desnutrición. La falta de adherencia al tratamiento médico llevó a la persistencia de los síntomas, lo que obligó a la restitución de la anatomía normal.

El síndrome de Dumping severo es una complicación poco frecuente tras cirugía bariátrica. Suele responder a tratamiento médico, pero en caso de persistir una clínica incapacitante la reconstrucción anatómica por laparoscopia es una solución segura y efectiva.

Palabras clave: cirugía bariátrica; síndrome de Dumping; reversión bypass gástrico laparoscópico.

INTRODUCCIÓN

La obesidad mórbida es un problema importante de salud en los países occidentales. La cirugía bariátrica es el único tratamiento eficaz para tratar la obesidad y sus comorbilidades (1, 2), siendo el bypass gástrico laparoscópico (BGL) la técnica más empleada por sus buenos resultados a largo plazo. Sin embargo, esta cirugía no está exenta de complicaciones tanto a precoces como tardías (3) siendo muy importante el conocimiento y manejo de las mismas, ya que pueden incluso hacer necesaria su revisión para corregir aquellas secuelas más graves o intratables (1, 4).

CASO CLÍNICO

Varón de 37 años intervenido en 2010 por presentar un índice de masa corporal (IMC) de 47 kg/m². Se realizó BGL con bolsa gástrica de 15-20 mL, asa biliopancreática de 70cm y asa alimentaria de 170 cm. El postoperatorio transcurrió sin incidencias y con adecuada pérdida de peso hasta estabilizarse en un IMC de 23 kg/m². En los últimos tres años, tras una colecistectomía, comenzó a sufrir episodios de dolor abdominal, con sensación de plenitud y diarrea postingesta sin hipoglucemias que respondían bien a tratamiento conservador con dieta "antidumping" y octeótrido (50 µg sc/12h). Pero hubo falta de adherencia al mismo por lo que persistió la clínica, con gran repercusión en su calidad de vida. Los estudios endoscópicos y radiológicos resultaron normales mientras que la analítica mostraba anemia, déficit de vitaminas B y D e hipoproteinemia. Una laparoscopia exploradora resultó sin hallazgos destacables. Ante la clínica incapacitante se le propuso un acortamiento del asa alimentaria, pero el paciente solicitó el restablecimiento de la anatomía normal. Bajo abordaje laparoscópico se realizó la reversión del BGL con anastomosis gastro-gástrica término-lateral mediante gastrostomía (introducción peroral del cabezal) y yeyunoyeyunal latero-lateral (Fig. 1). El postoperatorio fue satisfactorio, con tránsito que evidenciaba buen paso de contraste a duodeno. Fue dado de alta al quinto día postoperatorio, tolerando dieta oral sin nueva aparición de sintomatología y con buena calidad de vida en la actualidad, transcurridos 6 meses desde la intervención.

DISCUSIÓN

El Dumping afecta hasta al 50 % (1, 4) de pacientes sometidos a BGL con la ingesta de alimentos ricos en carbohidratos y grasas. Se correlaciona con un vaciado gástrico acelerado causado por destrucción o bypass del esfínter pilórico. Este síndrome se

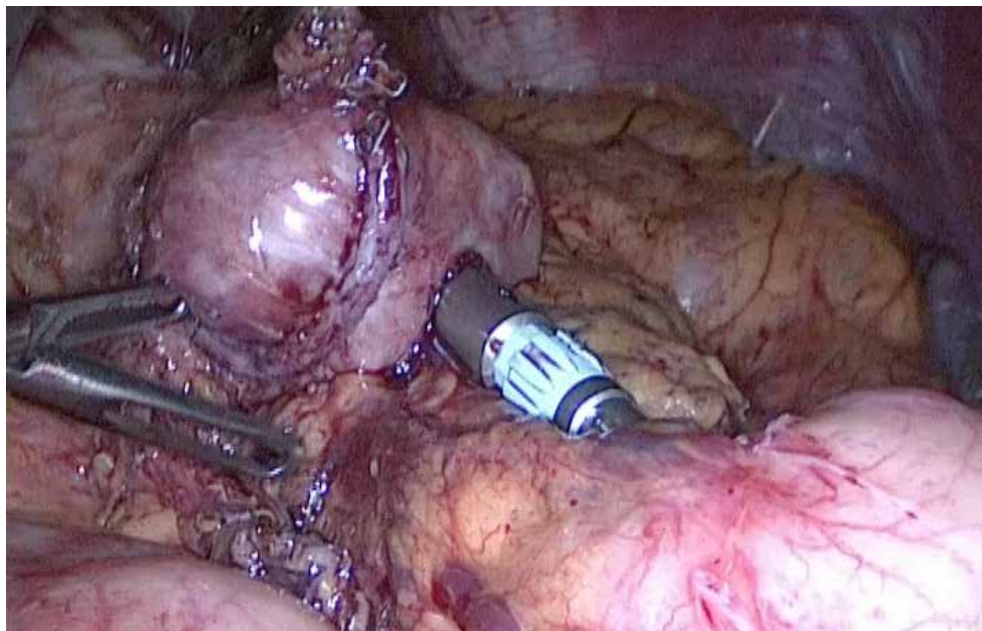


Figura 1. Imagen intraoperatoria que corresponde al momento de la realización de la anastomosis gastro-gástrica.

presenta en la mayoría de los casos de forma transitoria, pero en un 5-10 % de los pacientes sometidos a cirugía bariátrica se cronifica, limitando su calidad de vida (1).

El síndrome de Dumping se puede manifestar de forma precoz o tardía. La precoz es la forma más frecuente de presentación. Tiene lugar a los 15-30 minutos de la ingesta, y se debe al tránsito rápido de nutrientes hiperosmolares al intestino delgado, lo cual produce cambios rápidos de flujo desde el plasma al lumen intestinal que condicionan hipotensión y una respuesta nerviosa simpática (1, 4). Comprende manifestaciones gastrointestinales (sensación de plenitud, náuseas y cólicos abdominales con diarreas explosivas) y sistémicas (diaforesis, palpitations, taquicardia, sensación de mareo y, en ocasiones, sincopes) (1,4). Por el contrario, el Dumping tardío ocurre a las 2-4 horas de la ingesta de alimentos ricos en carbohidratos debido a una hipoglucemia reactiva. El paciente presentará debilidad, mareo, sudoración profusa y sensación de hambre.

En los casos más graves, el síndrome de dumping se asocia con una reducción sustancial en la calidad de vida y pérdida de peso significativa (1, 4).

Este síndrome ha de sospecharse en aquellos pacientes que hayan sido sometidos a cirugía gástrica o esofágica y presenten una clínica sugestiva. Para confirmarlo, se pueden emplear cuestionarios sobre la sintomatología, monitorización de las cifras

de glucemia, test de sobrecarga oral de glucosa, estudios de vaciamiento gástrico, etc. (5). Entre los cuestionarios basados en los síntomas destacan el Sigstad's, que es un sistema de puntuación estadístico para identificar aquellos pacientes con síndrome de Dumping (Score >7 altamente sugestivo de Dumping; Score < 4 requiere buscar otros diagnósticos) (1, 4) y el cuestionario de Art's Dumping que sirve para diferenciar entre la presentación precoz y tardía (4).

En el caso del Dumping precoz, el manejo agudo será el de soporte y en el tardío la reposición glucémica urgente. Ambos suelen responder a medidas dietéticas: fraccionar las comidas, evitar alimentos ricos en azúcares, evitar líquidos en las comidas y aumentar la ingesta proteica y rica en fibra. En caso refractario, el uso de acarbose y análogos de la somatostatina como el Octeótrido puede mejorar la sintomatología. Si fracasan las medidas dietéticas y farmacológicas se debe plantear la reintervención endoscópica o quirúrgica, aunque esto ocurre sólo en un pequeño porcentaje de casos (1, 4). El síndrome de dumping es causa del 10 % de conversiones a anatomía normal, aunque esta solución debe reservarse para los casos más graves (5) dado el peligro de reganancia de peso si no se mantienen los hábitos de vida sana.

CONCLUSIONES

El síndrome de Dumping severo es una complicación poco frecuente tras cirugía bariátrica. Es fundamental un abordaje multidisciplinar, puesto que se trata de una complicación de difícil manejo. Suele responder a tratamiento médico mediante medidas higiénico-dietéticas y farmacológicas, siendo raros los casos que precisan cirugía. En caso de persistir una clínica incapacitante, como en nuestro caso, la reconstrucción anatómica por laparoscopia es una solución segura y efectiva (6).

BIBLIOGRAFÍA

1. García Ruiz de Gordejuela A, Pjolgebelli JP, CasajonaBardía A. Urgencias del paciente con antecedente de cirugía bariátrica: Referencias-clave para el médico de guardia, Madrid 2016. Capítulo 10, Casos especiales: Urgencias bariátricas durante el embarazo. Complicaciones de procedimientos endoscópicos. Sd Dumping e Hipoglucemias reactivas, p199-213. AEC: Madrid 2016.
2. Cars F.G, et al. Reversión laparoscópica de bypass gástrico con Y de Roux anatomía normal, en paciente con malnutrición severa y diarrea. Reporte de un caso. Rev ChilCir 2016.

3. Ayman B, Harakeh AI. Complications of laparoscopic Roux- en- Y Gastric Bypass. *SurgClin N Am* 91 (2011): 1225-1237 .
Doi: 10.1016/J.SUC.2011.08.011.
4. Van Beek A.P, Emous M, Laville M, Tack J. Dumping syndrome after esophageal , gastric or bariatric surgery: pathophysiology, diagnosis , and management. *ObesityReviews*. January 2017 Jan18:68-85.
Doi 10.1111/obr.12467.
5. Shoar S, Nguyen T, Ona MA, Reddy M, Anand S, Alkuwari MJ, Saber AA..Roux-en-Y gastric bypass reversal: a systematic review.*SurgObesRelat Dis*. 2016; 12(7):1366-1372. doi: 10.1016/j.soard.2016.02.023.
6. Dapri G1, Cadière GB, HimpensJ.Laparoscopic reconversion of Roux-en-Y gastric bypass to original anatomy: technique and preliminary outcomes.*Obes Surg*. 2011;21(8):1289-95. doi: 10.1007/s11695-010-0252-6.

Poliartralgias incapacitantes en leucemia aguda tras trasplante de progenitores hematopoyéticos

AUTORA:

Cristina Aroca Valverde
Hematología. HUMM.

RESTO DE AUTORES:

Miriam Castillo Rodríguez
Hematología. HUMM

RESUMEN

La periostitis es un infrecuente efecto adverso del voriconazol, con pocos casos descritos hasta la fecha. Sin embargo, este diagnóstico solo se puede establecer si se reconocen las manifestaciones clínicas, biológicas y radiológicas que puede producir. Presentamos el caso de una paciente de 41 años que recibió voriconazol durante casi 12 meses como tratamiento de una posible infección fúngica pulmonar invasiva durante el tratamiento de una leucemia mieloblástica aguda. Poco después del inicio del voriconazol comenzó con dolores óseos articulares que llegaron a ser incapacitantes, pasando por varios diagnósticos erróneos y numerosos fármacos para intentar controlar el dolor sin éxito. El cuadro de poliartralgias solo se resolvió tras suspender dicho fármaco, una vez confirmada la sospecha de periostitis causada por voriconazol con el hallazgo de unos niveles de fosfatasa alcalina y flúor elevados junto con pruebas de imagen compatibles.

Palabras clave: voriconazol, periostitis, fluorosis, dolor articular.

CASO CLÍNICO

Mujer de 41 años, caucásica, cartera de profesión, diagnosticada en septiembre de 2015 de una leucemia aguda mieloblástica M5a (cariotipo normal, FLT3-ITD+, niveles patológicos de BAALC) por lo que en agosto de 2016 fue sometida a un trasplante de células progenitoras de sangre periférica de donante familiar haploidéntico, en situación de no respuesta (aplasiada, sin blastos, sin evidencia de enfermedad molecular) tras haber recibido 2 ciclos de quimioterapia estándar de inducción a la remisión (Idarrubicina/citarabina) y un ciclo de quimioterapia de rescate (FLAG-IDA).

Durante el tratamiento de rescate (FLAG-IDA) presentó un síndrome febril prolongado, con el diagnóstico de una infección pulmonar de posible origen fúngico (TAC de tórax compatible, lavado broncoalveolar negativo, galactomananos seriados negativos), que se trató inicialmente con anfotericina B liposomal y desde el 29/2/16 con voriconazol, a dosis de 200 mg cada 12 horas. Posteriormente comienza con dolores articulares en miembros inferiores y dolor continuo en ambas plantas, fluctuante en intensidad, no relacionado con el ejercicio, que se mantenía al estar en reposo y que se interpretaron como posible toxicidad por quimioterapia. Estos dolores mejoraron inicialmente con gabapentina.

Durante el ingreso del trasplante de progenitores hematopoyéticos (2/8/16 al 10/9/16) la paciente continua con dolores óseos erráticos, sobre todo en cintura escapular y extremidades inferiores y dado que en TC torácico de control se observaron nódulos de nueva aparición sugestivos radiológicamente de infección fúngica el 9/9/16 se decide aumentar la dosis de voriconazol a 300 mg cada 12 horas.

En la primera revisión tras el alta del trasplante la paciente refería intenso dolor a nivel escapular derecho, que le impedía moverse y le dificultaba el sueño. Se realizó una ecografía-doppler de la zona que objetivó la existencia de una trombosis en la confluencia de las venas axilar y subclavia derechas, por lo que se inició anticoagulación. La paciente acudió un mes después por reinicio de dolor a nivel costal derecho por lo que se repitió la ecografía en la que no se vieron cambios y se pautó adolonta, con mejoría en los días posteriores. En este contexto se solicitó un TC de tórax por el dolor costal y para ver la evolución de la infección fúngica previa que se informó como mejoría radiológica de los datos de infección fúngica y persistencia de trombosis parcial de la vena subclavia derecha. La paciente continuaba con voriconazol a dosis de 300 mg cada 12 horas.

A los dos meses del trasplante comienza con dolores óseos en miembros inferiores, de predominio a nivel de ambas rodillas y pies, que se fueron controlando con analgesia de primer y de segundo escalón a demanda. Posteriormente estos dolores articulares se generalizaron a todas las articulaciones. En la exploración física no pre-

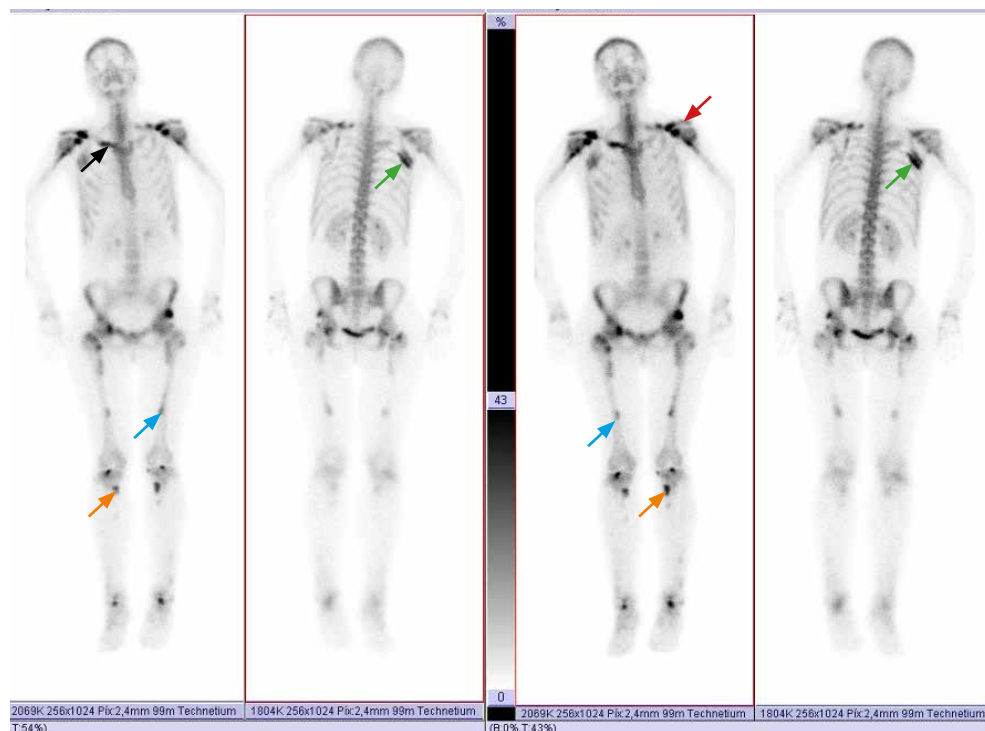


Figura 1. Gammagrafía ósea (Tc99m-HDP). Estudio gammagráfico con patrón de periostitis por voriconazol en escápula derecha (Flecha verde), segmento posterior de 6º arco costal derecho, hombros (Flecha roja), clavículas (flecha negra), caderas, diáfisis femorales (Flecha azul) y tibiales bilaterales (Flecha naranja).

sentaba signos de artritis a ningún nivel aunque si una limitación para levantar ambos hombros. Se ajustó la analgesia durante varias consultas, incluyendo fármacos de tercer escalón vía oral, sin conseguir buen control de las poliartalgias.

La paciente fue remitida a la consulta de Reumatología (28/11/16) donde se realizan los siguientes estudios: radiología ósea de miembros superiores e inferiores sin hallazgos patológicos; estudios microbiológicos, incluyendo serologías, que resultaron negativos así como analítica que incluía factor reumatoide, anticuerpos antipéptidos cíclicos citrulinados, C3 y C4 que también fueron negativos. En diciembre 2016 ingresa siendo valorada de nuevo por Reumatología. Tras morfina intravenosa a dosis bajas y tratamiento antiinflamatorio con prednisona a dosis de 0.5 mg/kg/día presentó algo de mejoría pero sin llegar a resolverse el referido cuadro clínico. Se da de alta para seguimiento en consulta de Hematología y Reumatología, donde finalmente se etiqueta a la paciente de una fibromialgia asociando al tratamiento amitriptilina. La

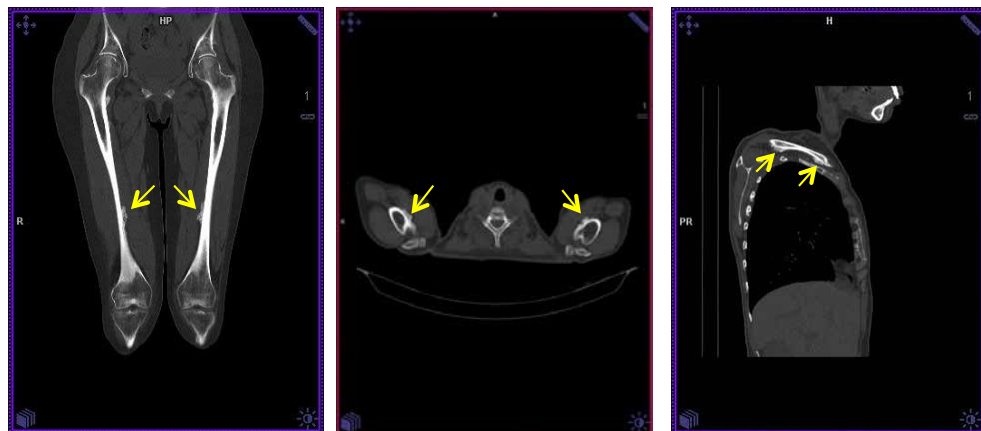


Figura 2. TC. Se observan áreas de periostitis como indican las flechas en: a) Vertiente medial de la diáfisis de ambos fémures; b) Porción proximal de las diáfisis de ambos húmeros; c) Vertiente lateral de ambas clavículas.

paciente continuaba con un cuadro de poliartralgias muy incapacitantes, de predominio en codos, tobillos y rodillas.

La paciente es valorada de nuevo en la consulta de Hematología el 15/2/17. Reconsiderando todo el cuadro clínico así como la presencia de un aumento significativo de la fosfatasa alcalina se sospechó que la paciente pudiera tener una periostitis por voriconazol, a pesar de las pruebas de imagen iniciales negativas. Ante esta sos-

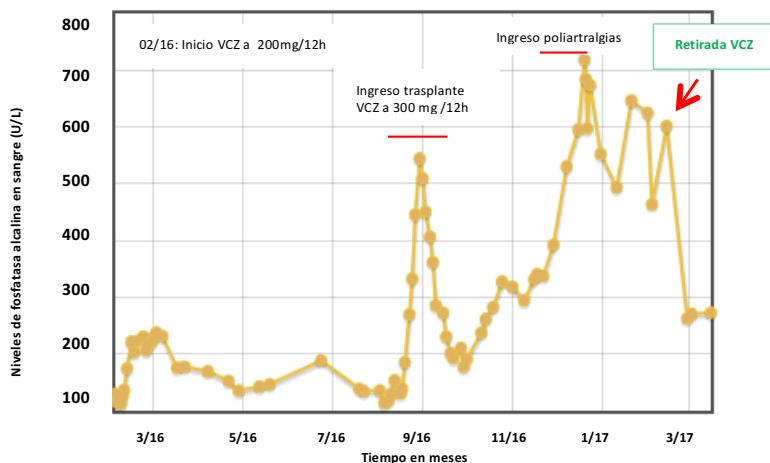


Figura 3. Los niveles de fosfatasa alcalina se elevan significativamente tras varios meses de tratamiento con voriconazol y tras aumentar la dosis, y disminuyen rápidamente tras retirar el fármaco.

pecha se solicitaron niveles de flúor y de voriconazol en sangre así como una gammagrafía ósea con Tecnecio 99 (Figura 1), con hallazgos compatibles con un patrón de periostitis por voriconazol. El día 16/2/17 recibe la última dosis de voriconazol, que había recibido durante casi 12 meses. A continuación se realizó un TC óseo de baja dosis con el hallazgo de áreas de periostitis multifocal bilaterales y asimétricas en clavículas, escápulas, arcos costales, pelvis, húmeros y fémures que dado el antecedente, el aspecto y la ausencia de lesiones líticas o blásticas asociadas son compatibles con periostitis inducida por el tratamiento con voriconazol (Figura 2). Se obtuvo un nivel de voriconazol y fluor de 0.7 mcg/mL y 245 mcg/L respectivamente (valor normal del fluor en sangre < 19 mcg/L). La fosfatasa alcalina máxima durante este período ha sido de 719 UI/L que se alcanzó durante el ingreso en diciembre de 2016 por el cuadro de poliartalgias, disminuyendo significativamente sus niveles tras suspender el voriconazol hasta su completa normalización (Figura 3).

Tras la retirada del voriconazol, la clínica referida fue remitiendo, con mejoría a la semana de la suspensión del antifúngico, más evidente a las dos semanas y resolución completa a las 4 semanas, lo que ha permitido la retirada de toda la analgesia.

DISCUSIÓN

El voriconazol es un triazol de segunda generación indicado en el tratamiento de infecciones fúngicas sistémicas en pacientes inmunodeprimidos. La toxicidad más habitual de este antifúngico son las alteraciones visuales y la hepatotoxicidad. Sin embargo, con su uso prolongado, recientemente se han descrito otros efectos adversos como son la alopecia, el desarrollo de cáncer de piel y las periostitis (1). Esta última complicación se presenta con dolor óseo difuso que puede afectar a cualquier sitio del esqueleto, simulando una enfermedad reumatológica, con elevación de la fosfatasa alcalina y con evidencias radiológicas de periostitis. Todas estas alteraciones suelen resolverse al suspender este fármaco.

Aunque la fisiopatología exacta de esta complicación no es del todo conocida, se relaciona con el hecho de que el voriconazol sea una molécula trifluorada. La dosis diaria de 400 mg proporciona 65 mg de fluoruro, que excede la ingesta diaria recomendada de fluoruro de 3-4 mg (2).

La periostitis inducida por voriconazol es clínica y radiológicamente similar a la periostitis deformante, una patología que se describió por primera vez por Soriano en los años 50 y 60, que resultó del exceso de fluoruro en el agua potable (3). Se ha demostrado en varias series de casos, que en los pacientes que toman voriconazol, el nivel de fluoruro sérico está elevado (4). En un estudio de cohortes, en el que par-

tiparon 29 pacientes que recibieron tratamiento con triazoles por coccidioidomycosis crónica, en la que seis pacientes recibieron itraconazol, nueve fluconazol, cinco posaconazol y nueve voriconazol, el grupo con voriconazol tuvo un fluoruro sérico medio de 9,17 $\mu\text{mol/L}$ (NR 1-4 $\mu\text{mol/L}$), mientras que los grupos con itraconazol, fluconazol y posaconazol tuvieron concentraciones séricas de fluoruro de 1,74, 2,98 y 4,06 $\mu\text{mol/L}$, respectivamente. También hubo un nivel de fosfatasa alcalina en el grupo de voriconazol significativamente más alto en comparación con los otros tres grupos (voriconazol 214,1 U/L frente a 79,3 U/L, 59,6 U/L y 84,5 U/L para itraconazol, fluconazol y posaconazol, respectivamente) (5). Por lo tanto, el fluoruro puede desempeñar un papel directo en la patogénesis de la enfermedad. De hecho, se ha demostrado mediante estudios *in vitro*, utilizando osteoblastos de rata, que el fluoruro potencia la proliferación de osteoblastos mediante la activación de la vía canónica de señalización Wnt/ β -catenina (6). Esta vía es importante en el mantenimiento de la homeostasis ósea (7) y está implicada en la diferenciación osteoblástica por la activación del factor de transcripción osteoblástica Runx2. Promueve la osteoclastogénesis e inhibe la apoptosis de osteocitos y osteoblastos.

Un estudio reciente de osteoblastos primarios humanos, cultivados en un medio osteoinductivo, proporcionó nuevos conocimientos sobre el mecanismo potencial de esta patología (8). En este estudio, Allen *et al* observaron un aumento de la actividad de los osteoblastos dependiente de dosis, después de la exposición al voriconazol pero no al fluconazol. Además, el tratamiento con voriconazol resultó en una mayor expresión de runx2. Sin embargo, no hubo aumento en la concentración de fluor en sangre, con las dosis de voriconazol utilizadas en este estudio, lo que indica que el voriconazol también puede activar runx2 a través de mecanismos independientes del fluoruro(8). Además, el voriconazol dio lugar a una mayor expresión de citocinas implicadas en el remodelado óseo tales como el factor de crecimiento endotelial vascular osteoblástico (VEGF) y el factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGF) que son importantes en la angiogénesis y la diferenciación osteoblástica. Estas citoquinas también se han visto implicadas en la patogénesis de otra entidad relacionada, la osteoartritis hipertrófica (OAH).

Finalmente, la periostitis por voriconazol puede confundirse con OAH (9). Sin embargo, a diferencia de OAH, los pacientes con periostitis inducida por voriconazol no tienen acropaquias (10). Además, la periostitis inducida por voriconazol tiende a afectar áreas que no suelen estar afectadas en OAH, como las costillas, las clavículas, la escápula y la pelvis (9,10), mientras que OAH tiende a confinarse a los huesos largos (10). Dos de los estudios observacionales incluidos en esta revisión revelaron resultados contradictorios con respecto al efecto de la función renal en los niveles de flúor sanguíneo.

En conclusión, describimos un caso de periostitis por voriconazol, que demuestra cómo solo la sospecha de esta patología puede evitar pruebas y tratamientos innecesarios.

BIBLIOGRAFÍA

1. L.K. Scott and D. Simpson, "Voriconazole: a review of its use in the management of invasive fungal infections", *Drugs*, vol.67, no. 2, pp. 269-298, 2007.
2. Moon WJ et al (2014) Plasma fluoride level as a predictor of voriconazole-induced periostitis in patients with skeletal pain. *Clin Infect Dis* 59(9):1237-1245.
3. Soriano M, Manchon F (1966) Radiological aspects of a new type of bone fluorosis, periostitis deformans 1. *Radiology* 87(6):1089-1094.
4. Gerber B et al (2012) Reversible skeletal disease and high fluoride serum levels in hematologic patients receiving voriconazole. *Blood* 120(12):2390-2394.
5. Thompson GR et al (2012) Fluoride excess in coccidioidomycosis patients receiving long-term antifungal therapy: an assessment of currently available triazoles. *Antimicrob Agents Chemother* 56(1): 563-564.
6. Pan L et al (2014) Fluoride promotes osteoblastic differentiation through canonical Wnt/ β -catenin signaling pathway. *Toxicol Lett* 225(1):34-42.
7. Kramer I et al (2010) OsteocyteWnt/ β -catenin signaling is required for normal bone homeostasis. *Mol Cell Biol* 30(12):3071-3085.
8. Allen KC et al (2015) Voriconazole enhances the osteogenic activity of human osteoblasts in vitro through a fluoride-independent mechanism. *Antimicrob Agents Chemother* 59(12):7205-7213.
9. Becce F et al (2012) Clinical images: voriconazole-induced periostitis deformans. *Arthritis Rheum* 64(10):3490.
10. Chen L, Mulligan ME (2011) Medication-induced periostitis in lung transplant patients: periostitis deformans revisited. *Skeletal Radiol* 40(2):143-148.

90

Afectación renal en el mieloma múltiple, un reto diagnóstico

AUTORA:

Raquel Meseguer Noguera

Hospital General Universitario Morales Meseguer.

RESTO DE AUTORES:

M^a Julia Hernández Vidal - Cristina Trasancos Escura

Servicio de Medicina Interna, Hospital General Universitario Morales Meseguer, Murcia, España.

Miguel Martín Cascón - Ana Pinos Blanco - Miriam Ruiz Gómez

RESUMEN

La afectación renal en el mieloma múltiple es una patología muy frecuente que tiene diferentes mecanismos de producción por lo que es necesario conocer la fisiopatología de todos ellos ya que implican diferencias tanto en el tratamiento como en el pronóstico. Presentamos el caso de un paciente diagnosticado de un mieloma múltiple con afectación renal.

Palabras clave: mieloma múltiple, insuficiencia renal, amiloidosis, cadenas ligeras.

CASO CLÍNICO

Varón de 59 años con diagnóstico de hipertensión arterial con buenos controles y diabetes mellitus tipo 2 que recibía tratamiento con antidiabéticos orales. Fue fumador de 20 cigarrillos diarios hasta dos años previos al ingreso.

Tuvo un déficit neurológico transitorio en el territorio carotídeo izquierdo de origen no aclarado tres meses antes del ingreso. Durante ese ingreso se objetivaron cifras de creatinina elevadas (en tomo a 1,7 mg/dL) con un cociente albúmina/creatinina de 50. La función renal se mantuvo estable durante la hospitalización por lo que el paciente fue dado de alta y se comenzó a estudiar en consultas externas.

El paciente refería que unos cuarenta días antes del ingreso comenzó con astenia, disnea de esfuerzo que empeoró de forma progresiva hasta ser de mínimos esfuerzos, hiporexia, pérdida de peso no cuantificada y cifras de presión arterial elevadas. Dos días antes del ingreso apareció un dolor costal derecho que aumentaba con los movimientos respiratorios sin otra sintomatología en la anamnesis por aparatos.

A su llegada estaba consciente, orientado y afebril. Presentaba cifras de presión arterial de 163/95 mmHg, frecuencia cardiaca de 90 por minuto, saturación de oxígeno 95 % respirando aire ambiente con 20 respiraciones por minuto. Tenía palidez cutánea y no tenía lesiones cutáneas ni adenopatías. La auscultación cardiaca fue normal y en la auscultación pulmonar tenía disminución del murmullo vesicular subescapular bilateral, sin ruidos patológicos. En el abdomen se palpaba el reborde hepático y tenía edemas hasta la rodilla en ambos miembros inferiores.

En el análisis se objetivó una creatinina de 2.78 mg/dL, urea 73 mg/dL, sodio 145 mmol/L, potasio 4,2 mmol/L. Las proteínas totales 5.9 g/dL, albúmina 3.6 g/dL, calcio 9,2 mg/dL, beta2 microglobulina 11,2 mg/dL, el proteinograma era normal y tenía una hipogammaglobulinemia con un cociente Kappa/lambda libre de 293. La proteína C reactiva y las enzimas hepáticas fueron normales. En la orina de 24 horas presentó unas proteínas 24 horas 0,95 g/24h con un cociente albúmina/creatinina de 406; y una proteinuria de Bence Jones de 0,04 g/L; el proteinograma en orina tenía un perfil de orina compatible con proteína glomerular y Bence Jones (BJ) Kappa (0,052 g/24 horas). En el hemograma se objetivó una anemia de perfil ferropénico con hemoglobina de 8,8 g/dL, siendo el resto normal.

Se realizó una radiografía de tórax que presentaba edema intersticial y derrame pleural bilateral, un electrocardiograma que fue normal y un ecocardiograma donde se objetivó una presión sistólica de la arteria pulmonar (PSAP) de 70 mmHg y una hipocinesia global con una fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) del 35 %. En la serie ósea tenía una marcada osteoporosis pero no se objetivaron lesiones líticas.

Ante estos datos, se realizó una punción aspiración con aguja fina (PAAF) de médula ósea donde se objetivó un 13 % de células plasmáticas, siendo diagnosticado de un mieloma múltiple y se inició tratamiento con Bortezomib-dexametasona y posteriormente con Bortezomib-ciclofosfamida-dexametasona con buena tolerancia.

Durante el ingreso presentó un empeoramiento clínico por insuficiencia cardíaca, precisó transfusión de hemoderivados y la función renal no mejoró. Tres días después se realizó una nueva PAAF donde se objetivó una infiltración parcial (23 %) por células plasmáticas atípicas y un nuevo ecocardiograma con una PSAP de 85 mmHg, una FEVI del 50 % con strain longitudinal global patológico, patrón muy típico de amiloidosis cardíaca.

Ante la sospecha de amiloidosis cardíaca se realizó una biopsia de mucosa del colon que no fue diagnóstica y posteriormente una de grasa abdominal con rojo congo negativo.

DISCUSIÓN

El mieloma múltiple es una proliferación neoplásica de las células plasmáticas en la médula ósea que producen una inmunoglobulina monoclonal la cual secretan intacta o fragmentada. Para su diagnóstico es preciso obtener más de un 10 % de células plasmáticas clonales en la médula ósea acompañadas de afectación de órgano o tejido diana, ya sea anemia, hipercalcemia, insuficiencia renal o lesiones óseas (1).

Hasta en un 48 % de los pacientes diagnosticados de mieloma múltiple se pone de manifiesto la afectación renal (2); las dos causas más frecuentes son la nefropatía por cadenas ligeras o riñón de mieloma y la hipercalcemia. Otras causas menos frecuentes son la amiloidosis AL, la enfermedad por depósito de cadenas ligeras y la nefropatía inducida por fármacos.

El riñón de mieloma se caracteriza por afectación de los túbulos distal y colector. Como hallazgo característico en la orina encontramos proteinuria de Bence Jones en lugar de albúmina, cuya proporción es muy pequeña.

Tanto la amiloidosis AL como la enfermedad por depósito de cadenas ligeras (EDCL) se asocian con la producción monoclonal de cadenas ligeras. Ambas desarrollan depósitos titulares de fibras de amiloide o de material no fibrilar que puede producir afectación renal, cardíaca, hepatomegalia y otros hallazgos que no encontramos en el mieloma múltiple.

En la amiloidosis AL la proteína de amiloide que se deposita deriva de una cadena ligera de una inmunoglobulina. Estos depósitos se caracterizan por ser fibrilares y porque tras realizar una tinción con rojo Congo se objetiva una birrefringencia verde

bajo luz polarizada (3). A nivel renal, los depósitos se producen mayoritariamente en el glomérulo por lo que la presentación clínica más frecuente es la proteinuria, que suele tener un rango nefrótico (>3 g/24h).

La fisiopatología de la EDCL es similar a la de la amiloidosis AL pero en este caso las cadenas ligeras forman depósitos granulares y no se tiñen con la técnica de rojo Congo. En algunos de estos pacientes tanto la electroforesis en suero como en orina son normales, pero se detecta una proteína monoclonal en el análisis de las cadenas ligeras. A nivel renal se asocia con depósito en la membrana basal glomerular, en la cápsula de Bowman y en el glomérulo por lo que la forma de presentación depende del grado de afectación de cada una de ellos (4); podemos encontrar un síndrome nefrótico, una insuficiencia renal con proteinuria moderada, etc.

En nuestro caso el paciente, cuyo diagnóstico de mieloma múltiple fue confirmado mediante el aspirado de médula ósea, presentaba una insuficiencia renal no conocida con albuminuria sin rango nefrótico (G4A2). La proteína de Bence Jones era escasa (0,04 g/L) y el cociente Kappa/lambda estaba aumentado. Con estos hallazgos, la afectación cardiaca descrita y los resultados negativos para amiloide tras la tinción de rojo Congo, tanto de la grasa abdominal como rectal la orientación diagnóstica más probable es hacia una enfermedad por depósito de cadenas ligeras, la cual se asocia al mieloma múltiple.

El tratamiento consiste en emplear agentes quimioterápicos (dexametasona, mel-falan, bortezomib...) y en algunos casos un trasplante de células hematopoyéticas para conseguir frenar la progresión sistémica. El pronóstico de los pacientes con EDCL depende del número de órganos y el grado de afectación sistémica. En algunas de las series de pacientes recogidas, casi la mitad de los pacientes precisaron diálisis en los años próximos al diagnóstico (5).

En conclusión, la afectación renal en el mieloma múltiple se produce por mecanismos fisiopatológicos muy diferentes y las manifestaciones clínicas y analíticas nos pueden ayudar a diferenciarlas con el objetivo de iniciar un tratamiento precoz y reducir las complicaciones.

BIBLIOGRAFÍA

1. Rajkumar SV, Dimopoulos MA, Palumbo A, et al. International Myeloma Working Group updated criteria for the diagnosis of multiple myeloma. *Lancet Oncol* 2014; 15:e538.
2. Kyle RA, Gertz MA, Witzig TE, et al. Review of 1027 patients with newly diagnosed multiple myeloma. *Mayo Clin Proc* 2003; 78:21.

3. Glenner GG. Amyloid deposits and amyloidosis. The beta-fibrilloses (first of two parts). *N Engl J Med* 1980; 302:1283.
4. Ng B, Connors LH, Davidoff R, et al. Senile systemic amyloidosis presenting with heart failure: a comparison with light chain-associated amyloidosis. *Arch Intern Med* 2005; 165:1425.
5. Sayed RH, Wechalekar AD, Gilbertson JA, et al. Natural history and outcome of light chain deposition disease. *Blood* 2015; 126:2805.

91

Alucinaciones visuales tras cirugía de catarata: Síndrome de Charles Bonnet como complicación precoz de facoemulsificación

AUTOR:

Francisco José Pozo Lorenzo
Residente de Oftalmología.
Hospital General Universitario Reina Sofía.

RESTO DE AUTORES:

María de las Nieves Bascuñana Más - Ignacio Lozano García - Juan Antonio Miralles de Imperial Ollero Miriam Pastor Montoro - José María Caracena Ordóñez
Hospital General Universitario Reina Sofía

RESUMEN

Varón de 76 años que acudió al servicio de urgencias por alteraciones de la visión en ambos ojos de 3 horas de evolución. El paciente refería que ese día, poco después de levantarse de la cama, comenzó a ver las paredes de su casa, que son blancas lisas, como si fueran “estructuras de piedra” y también refiere ver rejas en las ventanas de su casa, donde no las hay. Dos semanas antes fue intervenido de catarata en ojo derecho. Tras una exploración multidisciplinar, se llegó al diagnóstico de Síndrome de Charles Bonnet a consecuencia del edema corneal postquirúrgico que presentó. Con el tratamiento, se consiguió erradicar las alucinaciones visuales así como la ansiedad que le ocasionaban.

Palabras clave: Síndrome de Charles Bonnet, edema corneal postquirúrgico, baja visión, alucinaciones visuales.

INTRODUCCIÓN

El Síndrome de Charles Bonnet se caracteriza por la aparición de alucinaciones visuales complejas, elaboradas y persistentes en pacientes ancianos sanos, sin deterioro cognitivo, que presentan un déficit visual significativo de cualquier origen.

Afecta al 10-15 % de los pacientes con baja visión (1). Se trata de una entidad bien estudiada, aunque los criterios diagnósticos no están plenamente establecidos ni universalmente aceptados. Los criterios diagnósticos son:

1. Alucinaciones visuales formadas, complejas y persistentes.
2. Conciencia total o parcial de que las alucinaciones son irreales.
3. Ausencia de alucinaciones en otras modalidades sensoriales.
4. Ausencia de delirios primarios o secundarios.

El SCB aparece con más frecuencia entre pacientes ancianos, siendo sus principales factores de riesgo la edad y la pérdida sensorial severa. Las alucinaciones pueden percibirse durante segundos o a lo largo de todo el día. Pueden aparecer varios días o varios años, variando en frecuencia y complejidad. Algunos pacientes pueden hacer desaparecer voluntariamente la imagen cerrando los ojos. Engloban con frecuencia figuras de personas, niños, animales o escenas de paisajes (2).

El SCB se ha asociado a entidades clínicas que producen una disminución bilateral de la visión. Sin embargo, guarda más relación con la disminución de la agudeza visual como tal que con las enfermedades que la producen, y desaparece cuando progresa la ceguera. Entre las causas más frecuentes encontramos: DMAE, Glaucoma y Cataratas. Aquellos que experimentan una pérdida más repentina de la visión son más propensos a experimentar alucinaciones que los que experimentan una pérdida visual progresiva (3).

Khan et al. y Menon, no encontraron correlación entre el incremento del riesgo de padecer este síndrome y la edad del paciente. Schwartz y Vahgei describieron dos casos de SCB en niños tras una pérdida de visión acusada.

Merabet et al. afirman que este síndrome se ha descrito en personas con deterioro visual importante, pero no en personas con ceguera congénita.

Entre los factores predisponentes de SCB encontramos: ambientes poco luminosos, horas del anochecer, escasa interacción social con otros, fatiga, pérdida repentina de la visión, estrés, daño cerebral, deterioro visual bilateral, disminución de la visión, déficit cognitivo.

Para realizar el diagnóstico de Charles Bonnet, se deben descartar otras causas de alucinaciones visuales (demencias, drogas, efectos adversos de fármacos, alteraciones metabólicas, acontecimientos vitales estresantes previos), incluso puede ser necesario realizar pruebas de imagen como TC o RMN para ello.

El tratamiento consiste en mejorar la agudeza visual en la medida de lo posible, tratando la etiología de la pérdida visual (defectos refractivos, cataratas, alteraciones maculares, retinopatías, etc...). En aquellos casos en los que las alucinaciones visuales causen ansiedad o molestias en el paciente, podría estar indicado el uso de fármacos antipsicóticos (ej. Haloperidol, clozapina, olanzapina), anticonvulsivantes (ej. Gabapentina, fenitoina, valproico, carbamazepina) o anticolinesterasa como el donepezilo. Aún así no está bien establecido el tratamiento farmacológico para este síndrome, por ello debe usarse en casos seleccionados (4, 5).

CASO CLÍNICO

Varón de 76 años que acudió al servicio de urgencias del HGURS por alteraciones de la visión de 3 horas de evolución. El paciente refiere que hoy poco después de levantarse de la cama comenzó a ver las paredes de su casa, que son blancas lisas, como un "empedrado", también refiere ver "rejas" en las ventanas de su casa, donde no las hay, así como una mosca apoyada sobre él o algún objeto cercano; ésta última era la única que no tenía carácter persistente. Además refería verlas tanto por el día como por la noche. Niega visualizar personas o escuchar voces

Los familiares refieren que lo notan más torpe desde hace un año, además de temblor ocasional. El paciente comenta que en ocasiones ha notado que no ha podido controlar la velocidad de la marcha con sensación de caída hacia adelante. Niega otra sintomatología.

Antecedentes personales: No Alergias conocidas. HTA, DM II, DLP, AIT vertebro basilar en el 2000, Cardiopatía isquémica crónica (angor estable), estenosis aórtica moderada.

Antecedentes oftalmológicos: Intervenido de Catarata en ojo derecho hace 12 días, Trombosis venosa en el ojo izquierdo hace más de 10 años con anopsia de ese ojo desde entonces. Glaucoma crónico de ángulo abierto. Distrofia endotelial de Fuchs.

Tratamiento crónico: Bisoprolol 2.5, Atorvastatina 20 mg, Amlodipino 5 mg, Travoprost, Ácido acetil salicílico 100, Ezetimiba, Sulpirida, Lormetazepam, Omeprazol 20 mg, Metformina/Sitagliptina 50/1000 mg, Glimepirida 2 mg.

Exploración física: presenta hipertensión arterial (167/109) y soplo sistólico panfocal. El resto de la exploración física está dentro de la normalidad.

Exploración neurológica: bradicinesia e hipomimia en cabeza y cuello. En extremidades se observa: rigidez en rueda dentada, marcha cautelosa, pasos cortos, sin aumento de la base de sustentación, reflejos osteotendinosos conservados, Romberg.

Analítica: sin relevancia clínica.

Pruebas de imagen: La radiografía de tórax no mostró infiltrados ni condensaciones. En la TC cerebral cabe destacar la presencia de hipodensidades parcheadas periventriculares, compatibles con lesiones isquémicas de pequeño y mediano vaso, así como hipodensidad occipital derecha compatible con encefalomalacia residual a infarto crónico de la arteria cerebral posterior derecha. Atrofia corticosubcortical difusa.

A la exploración oftalmológica presentó:

- Agudeza visual binocular sin corrección: < 0,05 (no fija la mirada, no colabora). En la anterior exploración oftalmológica presentó: 0,2 en ojo derecho y anopsia en ojo izquierdo. La presión intraocular fue de 12 mm Hg en ambos ojos.
- Biomicroscopía (ojo derecho): leve hiperemia, edema corneal difuso, cornea fluonegativa, cámara anterior de buena profundidad, iris normal, pupilas isocóricas y normorreactivas, no hipopion, pseudofaquia correcta.
- Fondo de ojo (ojo derecho): no valorable por edema corneal.
- Juicio clínico: Edema corneal postquirúrgico en ojo derecho.
- Desde el punto de vista oftalmológico, se recomendó mantener una actitud expectante con revisión periódica en las consultas externas para evaluar la evolución del edema y de las alteraciones visuales.

Una vez concluido el estudio del paciente, fue diagnosticado de síndrome parkinsoniano secundario a sulpirida, alucinaciones visuales por posible Síndrome de Charles Bonnet y edema corneal postquirúrgico.

Por ello se suspendió la sulpirida y se cambió el amlodipino por enalapril 10 mg. Además se añadió Lorazepam 1 mg cada 12 horas si ansiedad y solicitar cita preferente en consultas externas de neurología.

Dos días más tarde acudió nuevamente al servicio de urgencias, derivado de su MAP, para valoración oftalmológica, ya que según refiere la situación no ha empeorado pero se "agobia" por las alucinaciones.

En la exploración del polo anterior del ojo derecho se observó córnea con pliegues en Descemet, cámara anterior de buena profundidad, iris normal, pupilas isocóricas y normorreactivas, no tyndall, pseudofaquia correcta. Por ello se le pautó pomada antiedema por la noche y continuar con su tratamiento postoperatorio pautado.

Dada la persistencia de la clínica una semana más tarde, se decide ingresar al paciente para su estudio.

Exploración neurológica: Anopsia en ojo izquierdo. Campimetría por confrontación normal. Ojo derecho no valorable por edema corneal. Movimientos oculares sin restricciones. Resto de pares craneales dentro de la normalidad. Motor: no se aprecian signos de atrofia muscular. No temblor de reposo. Rigidez en rueda dentada en ambos MMSS, que aumenta con la maniobra de froment. Rigidez axial. Balance muscular



Figura 1. Edema corneal leve en resolución

5/5 en las 4 EE. Reflejos de estiramiento miotático +/++++ patelar y 0/++++ aquileo. Bicipital y tricípital ++/++++. Reflejo cutáneo plantar flexor bilateral. Sensibilidad grosera y epicrítica no alterada. Romberg -. Marcha espontánea y en tandem no alterada. Dedo-nariz y talón rodilla no alterados.

Analítica sin relevancia clínica, serología luética negativa.

RM craneal: Múltiples áreas de isquemia crónica en diferentes territorios vasculares bilaterales. Enfermedad severa de pequeño vaso. Retracción córtico-subcortical. Silla turca parcialmente vacía. Sin evidencia de isquemia aguda.

Potenciales evocados visuales: muestran un leve retraso de conducción de vía óptica derecha.

Durante el ingreso, el paciente mejoró tanto de la agudeza visual como de la alucinosis que motivó el ingreso. Se citó en consultas externas de neurología para seguimiento del síndrome parkinsoniano.

Tras 15 días de ingreso, ante la mejoría clínica se decidió el alta del paciente con el diagnóstico de Síndrome de Charles Bonnet por edema corneal postquirúrgico.

Dos semanas más tarde, el paciente acudió a revisión en consultas externas de oftalmología, con la siguiente exploración:

Agudeza visual sin corrección en ojo derecho: 0,3. En la exploración del polo anterior del ojo derecho se observó edema corneal leve en resolución con algún pliegue en Descemet (fig.1), Degeneración corneal en piel de cocodrilo. Resto de la exploración sin cambios respecto a la anterior. Exploraciones complementarias: OCT de mácula normal y Capa de fibras nerviosas (RNFL) normal. Pentacam: Espesor corneal sin

alteraciones. Contaje de células endoteliales: 1116 cel/mm² (ojo derecho)/ 1433 cel/mm² (ojo izquierdo).

En el fondo de ojo del ojo derecho se observó papila normocoloreada de límites definidos con excavación de 6-7/10. Fondo atigrado. Mácula de aspecto fisiológico. Retina aplicada 360° sin lesiones predisponentes. Puesto que el edema corneal postquirúrgico aún persistía, se le pautó colirio de cloruro de sodio 1 gota 3 veces al día durante 7 días y revisión en un mes.

En la revisión del mes se encontraron los siguientes hallazgos:

Agudeza visual sin corrección en ojo derecho: 0,4. Con corrección de -1,00 esf: 0,6. Presión intraocular: 16 mmHg en ambos ojos. El edema corneal era leve y de mejor aspecto respecto a la anterior revisión, sin pliegues en Descemet, resto de la exploración sin cambios respecto a la anterior. Fondo de ojo sin cambios respecto al anterior. Debido a la mejoría significativa del edema corneal, se suspendió el colirio de cloruro de sodio. Actualmente el paciente ya no refiere alucinosis de ningún tipo y su agudeza visual en el ojo derecho va mejorando paulatinamente.

DISCUSIÓN

El interés de este caso radica en que este síndrome, se ha asociado clásicamente a pérdidas de agudeza visual crónicas como DMAE o Glaucoma, siendo más raro en pérdidas agudas como el caso que presentamos. Podríamos pensar que este episodio fue causado por el glaucoma crónico de ángulo abierto que tenía este paciente, aunque debido a la mejoría clínica y la ausencia de nuevos episodios de alucinosis tras la resolución del edema corneal postquirúrgico, nos lleva a pensar en éste último como causa final del Síndrome de Charles Bonnet.

En nuestro caso, el paciente era plenamente consciente de que las alucinaciones visuales que tenía no eran reales, por lo tanto se trata de un caso de alucinosis. El inicio de éstas, tuvo lugar durante los primeros días tras la cirugía de catarata en su ojo derecho.

Entre los factores predisponentes que pudieron influir en mayor medida en este paciente, cabe destacar: edema corneal postoperatorio que produjo una disminución considerable de la agudeza visual en el único ojo por el que veía, distrofia endotelial de Fuchs que prolongó el tiempo de recuperación del edema corneal, amaurosis en ojo izquierdo por trombosis venosa retiniana de más de 10 años de evolución y por supuesto la edad del paciente, que puede favorecer o agravar algunos de los procesos anteriores. El diagnóstico de síndrome de Charles Bonnet se realizó tras descartar

otras posibles causas de dichas alucinosis, mediante la exploración multidisciplinar del paciente y pruebas de imagen.

El manejo terapéutico estuvo dirigido a reducir el edema corneal postoperatorio mediante la prescripción de cloruro de sodio en colirio y pomada, para que el paciente mejorase su agudeza visual. Además debido a la ansiedad que le ocasionaba este cuadro, se le pautó Gabapentina 300, Trazodona 100 y Lorazepam si precisa. Fue fundamental explicar al paciente y a sus familiares en qué consistía esta patología, lo cual ayudó a reducir la ansiedad tanto del paciente como de su familia.

CONCLUSIÓN

Es un síndrome bien conocido por neurólogos, geriatras o psiquiatras; sin embargo actualmente sigue siendo poco conocido en el campo de la oftalmología. Por ello es interesante que cualquier oftalmólogo sepa reconocer la clínica y el manejo, y así evitar diagnósticos erróneos y tratamientos médicos innecesarios. Se debe individualizar el tratamiento médico, siendo necesario a veces recurrir a fármacos para mejorar la calidad de vida de estos pacientes. Así mismo es de gran importancia explicar en qué consiste el cuadro clínico tanto al paciente como a los familiares, ya que pueden ser catalogados erróneamente de demencia o enfermedad psiquiátrica, motivo por el cual algunos pacientes no se atreven a reconocer públicamente las alucinosis. Finalmente hay que destacar la importancia del manejo multidisciplinar de estas personas, para llegar a un diagnóstico certero y conseguir un tratamiento adaptado a las necesidades del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

1. Jacob A, Prasad S, Boggild M, Chandratre S. Charles Bonnet syndrome-elderly people and visual hallucinations BMJ. 2004; 328: 1552-1554.
2. López-Mompó C, López-Pavón I, Ruiz-Izquierdo J, Ignacio Ferro J. Alucinaciones visuales en ancianos sin deterioro cognitivo: Síndrome de Charles Bonnet. *Semer-gen*. 2011; 37 (5): 263-266.
3. Guerrero-Jiménez M, Maura Carrillo de Albornoz C, Gutierrez-Rojas L. Síndrome de Charles Bonnet: a propósito de un caso. *Psiqu Biol*. 2015; 22(3): 50-52
4. Pang L. Hallucinations Experienced by Visually Impaired: Charles Bonnet Syndrome. *Optom Vis Sci*. 2016 Dec; 93(12): 1466-1478.
5. Schadlu A, Schadlu R, Banks J. Charles Bonnet syndrome: a review. *Curr Opin Ophthalmol*. 2009; 20: 219-222.

92

Tumor quístico en triangulo cervical posterior, un hallazgo infrecuente en adultos: presentación de un caso

AUTOR:

Víctor Caballero Illanes

Residente de Cirugía Oral y Maxilofacial del Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

RESTO DE AUTORES:

**Veiga San Román, P. - Gutiérrez Sumillera, M. - Palazón Tovar, T.
Martín Botella, D. - Valle Rodríguez, E.**

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

RESUMEN

El hallazgo de una tumoración quística (TQ) en triangulo cervical posterior en el adulto es muy infrecuente. A continuación, exponemos el caso de un paciente con una malformación linfática macroquistica cervical intervenida por nuestro servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial del *Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca*.

Palabras clave: triángulo cervical posterior, malformación linfática, tumoración cervical.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un paciente varón de 43 años derivado a nuestro servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial H.U.V.A por su médico de cabecera tras la aparición reciente de una tumoración laterocervical izquierda, asintomática, que ha crecido progresivamente en los últimos meses. Entre sus antecedentes médico-quirúrgicos destaca la presencia de cavernomatosis múltiple (cavernoma mesencefálico, hemiprotuberancial derecho y frontal izquierdo), con secuelas de hemiparesia espástica derecha y disartria por hemorragia mesencefálica izquierda. Padece, asimismo, trombosis venosa profunda. Dada la contraindicación de anticoagulación, es portador de un filtro de cava tipo *Tulip* en posición infrarenal. A la exploración física destaca la presencia de una tumoración móvil, de unos 6 cm de diámetro aproximadamente, no dolorosa a la palpación, sin signos de inflamación, situada en región cervical izquierda y subyacente a músculo ECM. Se solicita una ecografía cervical que informa de probable quiste branquial de 2º arco, ante lo cual se decide solicitar un TAC. Éste describe la tumoración como una lesión quística laterocervical izquierda, en triángulo cervical posterior, de 5,3 cm (CC)x 4,4 cm (AP)x 3 cm (T), compatible con quiste branquial (probablemente del tercer arco) o malformación linfática unilocular (Figura 1). El paciente es intervenido de forma programada bajo anestesia general realizándosele extirpación íntegra de la lesión que ocupa los niveles cervicales II- III (Figura 2). Macroscópicamente la anatomía patológica describe la tumoración como una lesión de superficie lisa de 5 cm de diámetro mayor x 3,5 cm x 3 cm, con contenido líquido sero-amarillento en su interior (Figura 3). Microscópicamente se observa una formación quística de pared fina fibrosa uniforme con focos de inflamación crónica linfocítica y revestida por un epitelio simple aplanado, no atípico, que expresa positividad para inmunotinción D240, sin evidencia de epitelio escamoso o de tipo respiratorio, siendo el diagnóstico definitivo de malformación linfática quística. Tras tres días de ingreso, sin complicaciones post-quirúrgicas y con evolución favorable, se decide alta hospitalaria para revisiones periódicas en consultas externas.

DISCUSIÓN

Diversas lesiones pueden localizarse en el espacio comprendido entre los músculos paraespinales y el músculo esternocleidomastoideo, conocido como triángulo cervical posterior, siendo las más frecuentes las adenopatías, ya sean de etiología inflamatoria, metastásica o linfoma, seguidas por lesiones congénitas como malformaciones linfáticas quísticas (MLQs) y quistes branquiales, propios de la edad pediá-

trica e infancia, así como tumorales (lipomas, neurofibromas) (1, 2). Dado que las adenopatías mayoritariamente suelen presentarse como lesiones sólidas, en adultos con una tumoración quística en triángulo posterior se debe realizar diagnóstico diferencial entre el quiste branquial de tercer arco, la MLQ y la metástasis linfática quística del carcinoma papilar de tiroides (3).

Es habitual la utilización de la PAAF ante la presencia de una masa cervical de origen incierto, con objetivo de obtener un diagnóstico previo al tratamiento. Ello es cuestionable en estos casos de lesión

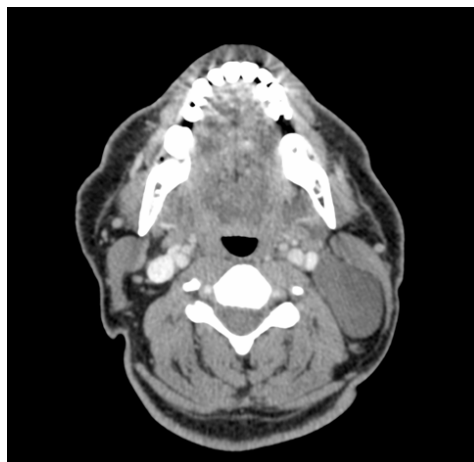


Figura 1. Corte axial de TAC. Obsérvese la presencia de la tumoración quística cervical izquierda.

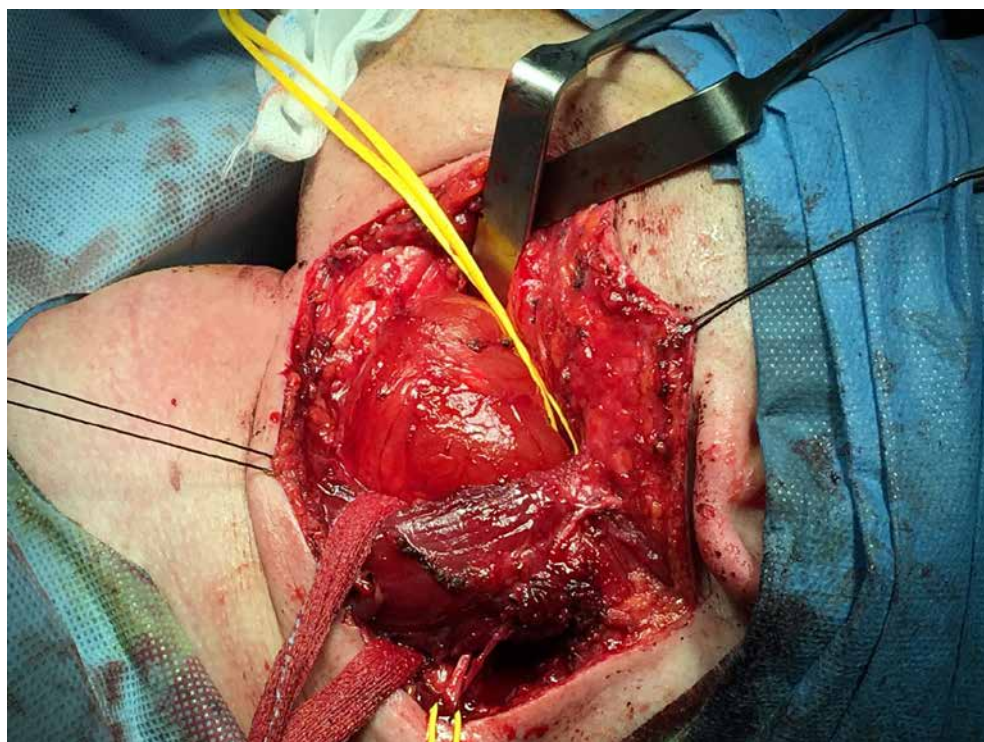


Figura 2. Abordaje quirúrgico mediante cervicotomía lateral, con acceso a triángulo cervical posterior, a través del borde anterior de músculo esternocleidomastoideo.

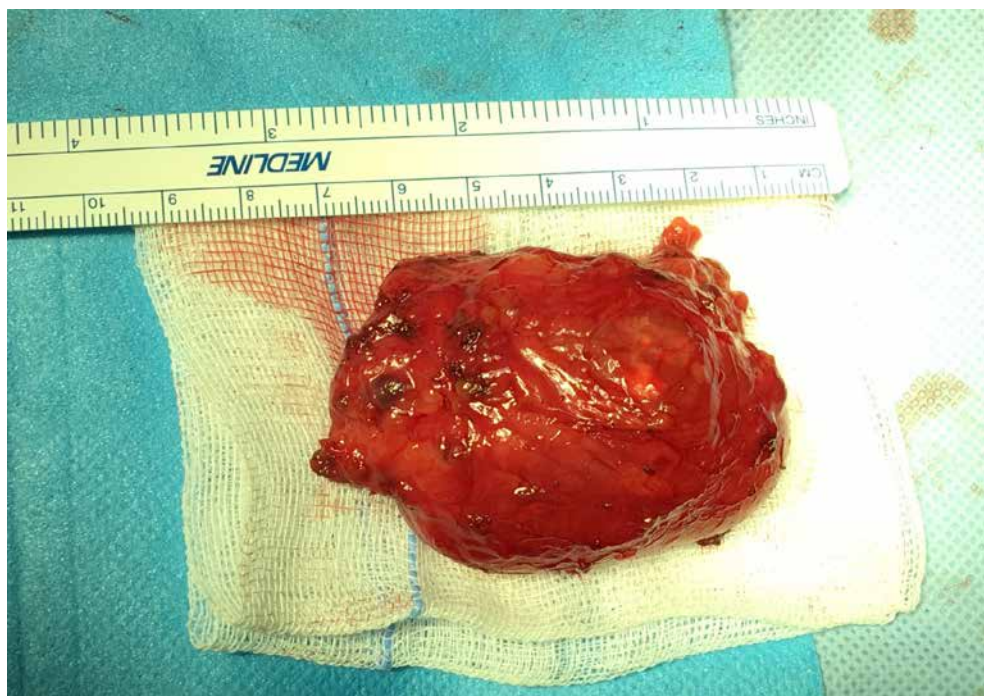


Figura 3. Extirpación quirúrgica completa de la tumoración.

quística, debido a la alta tasa de falsos negativos de la punción por la baja celularidad del aspirado (4). A esto se añade el hecho de que, si la lesión no filiada resultase ser una MLQ como es el caso aquí presentado, muchos autores desestiman la prueba por el riesgo de infección asociado (3).

Las malformaciones del sistema linfático (ML), congénitas y adquiridas, se localizan frecuentemente en la región cervical (75 %) y dentro de ella, en el triangulo posterior (5), sobretodo la quística, más común en tejidos laxos y con abundantes fascias como es el cuello, dónde se expande con más facilidad (6). La ML no es una entidad común en adultos ya que la mayoría se suele diagnosticar antes de los dos años de edad. Generalmente se presenta como una tumoración asintomática de consistencia blanda, crecimiento lento y no dolorosa. En las MLs cervicales, las infecciones de vías respiratorias altas o traumatismos (provocan hemorragia en aquellos casos que coexiste con lesiones vasculares) (6) pueden ocasionar un rápido crecimiento de la lesión (el paciente referirá la aparición brusca de una tumoración cervical), comprimir estructuras adyacentes y causar disnea y/o disfagia (7).

Tradicionalmente, el tratamiento de elección ha sido la escisión quirúrgica. A parte de la repercusión estética por las cicatrices cutáneas, el principal inconveniente de

la cirugía es la iatrogenia que puede causar en vasos, nervios y estructuras vitales adyacentes, además de la falta de resección completa en MLs de gran tamaño. Si la extirpación quirúrgica de la lesión no es completa, la tasa de recidiva será alta.

Como alternativa, se han empleado una gran cantidad de agentes esclerosantes como OK-432, esteroides, tetraciclinas, etanol o bleomicina, con tal de evitar la iatrogenia quirúrgica. De todos ellos, el que mejor resultados está proporcionando es el OK-432, por la ausencia de fibrosis perilesional (a diferencia del resto de esclerosantes) (8), sus escasos efectos secundarios, la posibilidad de inyectarlo bajo sedación y por los pocos días de ingreso hospitalario tras su administración (3). A pesar de ello, su uso se restringe a MLs macroquísticas o mixtas, ya que en MLs microquísticas, cavernosas y capilares no ha mostrado eficacia (3). Se ha demostrado que la cirugía no resulta más difícil tras la utilización previa de OK-432 intralesional (8), pero sí se ha reportado que una resección quirúrgica incompleta en un primer tiempo disminuye la tasa de éxito de la escleroterapia. Los efectos a largo plazo del OK-432 todavía se desconocen (9). Dado que la escleroterapia con OK-432 es un tratamiento relativamente reciente y no existen guías de tratamiento consensuadas, el cirujano deberá valorar para la elección de una u otra técnica la localización y accesibilidad de la tumoración, su tamaño y composición (micro, mixto o macroquístico), edad y co-morbilidades del paciente, etc.

CONCLUSIÓN

Al contrario de lo que ocurre en la edad pediátrica, encontrar una tumoración quística en triángulo cervical posterior de un adulto es muy infrecuente. Las pruebas de imagen (TAC, RMN, ecografía, Eco-Doppler) son muy útiles para el estudio de estas lesiones puesto que nos aportan información sobre su tamaño, contenido, vascularización y relación con estructuras adyacentes, y nos permiten, además, la planificación quirúrgica. La utilidad de la PAAF como prueba diagnóstica en estos casos es cuestionable dada la tasa de falsos negativos, aportando resultados, a veces, poco concluyentes, junto con el riesgo de infección asociado. El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica es el que ofrece el diagnóstico definitivo.

En el manejo quirúrgico de MLQ es de especial importancia la habilidad del cirujano para realizar una escisión completa de la tumoración, puesto que, de no ser así, la posibilidad de recidiva es alta. Recientemente, la terapia esclerosante con OK-432 ha ganado popularidad por su efectividad y baja iatrogenia, aunque presenta un uso restringido a MLs macroquísticas o mixtas y todavía se desconocen sus efectos a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

1. Parker GD, Harsnberger HR. Radiology avaluation of the normal and diseased posterior cervical space. *AJR*. 1991;157:160---5.
2. Parker GD, Harsnberger HR, Smoker WRK. The anterior and posterior cervical spaces. *Semin Ultrasound CT MR*. 1991;12:257---73.
3. Brea-Álvarez B, Roldán-Fidalgo A. Cysts in the Posterior Triangle of the Neck in Adults. *Acta Otorrinolaringológica Española* [Internet]. 2015;66(2):106–10. Available from: <http://www.elsevier.es/en-revista-acta-otorrinolaringologica-espanola-402-articulo-cysts-in-posterior-triangle-neck-S217357351500023X>
4. Miller MB, Rao VM, Tom BM. Cystic masses of the head and neck: Pitfalls in CT and MR interpretation. *AJR Am J Roentgenol*. 1992;159:601---7.
5. Sung MW, Lee DW, Kim DY, Lee SJ, Hwang CH, Park SW, Kim KH. Sclerotherapy with picibanil (OK-432) for congenital lymphatic malformation in the head and neck. *Laryngoscope* 2001;111:1430-3.
6. Valenzuela Martínez MJ, Santero MP, Arribas MD, Córdoba E, Martínez F. Cervical cystic lymphangioma in adults. *Cirugía Española* [Internet]. 2010;87(2):122–3. Available from: <http://www.elsevier.es/es-revista-cirugia-espanola-36-articulo-linfangioma-quistico-cervical-el-adulto-S0009739X09002760 ER>
7. Valle Rodríguez E, Villanueva San Vicente V, Rodríguez González M.A, Segarra Fenoll D, García Mateos MJ, Méndez-Trujillo S. Cervical lymphangioma: therapeutic management with OK-432 (Picibanil). *RevEspCirug Oral y Maxilofac* [Internet]. 2007;29(6): 399-403. Available from: http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1130-05582007000600007&lng=es.
8. Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, et al. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg* 2007;42:386-9.
9. Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1999;34:1164-8.

93

¡Levántate y anda! Un caso de descompresión medular cervical

AUTORA:

Inés Moreno Sánchez

Residente de Cirugía Ortopédica y Traumatología.
Hospital General Universitario Morales Meseguer.

RESTO DE AUTORES:

**Sara Sánchez López - Bárbara Sánchez Sabater - Francisco Moya Trujillo
José Antonio De Miguel Vielba - Ernesto González Rodríguez**

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología
Hospital General Universitario Morales Meseguer

RESUMEN

Presentamos el caso de un paciente de 47 años que acude a Urgencias por pérdida de fuerza en miembros inferiores, con pérdida completa de la capacidad de caminar, además de sensación de crujiidos a los giros de cuello y clínica urinaria.

Ya cuando tenía 41 años, sufrió una tetraparesia incompleta por una hernia C4-C5. Se intervino entonces por vía posterior. La recuperación fue casi completa, quedando solo secuelas sensitivas, sobre todo en extremidades izquierdas. Tras ser dado de alta, desarrolla numerosas enfermedades concomitantes, tales como diabetes mellitus y una infección renal de rápida evolución que se salda con una nefrectomía.

Tras diagnóstico de mielopatía subaguda cervical sobre una mielopatía crónica, es intervenido por una doble vía quirúrgica cervical anterior y posterior. A las 48 horas de la cirugía camina pequeñas distancias. A los dos meses de seguimiento, presenta una capacidad para la marcha restituida.

Palabras clave: columna cervical, hernia cervical masiva, estabilización anterior, estabilización posterior, placa, cervical spine.

INTRODUCCIÓN

La Mielopatía Espondilótica Cervical es una enfermedad de la columna cervical de tipo degenerativo, que afecta a las partes más móviles de las vértebras cervicales inferiores, estrecha el conducto raquídeo y los agujeros intervertebrales y lesiona progresivamente la médula espinal, las raíces o ambas. Dependiendo del lugar donde es ejercida la presión sobre las estructuras nerviosas, puede producirse radiculopatía, mielopatía o una combinación de ambas. El resultado son lesiones altamente incapacitantes en los pacientes. (1)we aim to outline what is currently known about the pathophysiology of cervical spondylotic myelopathy (CSM Se dice, creemos que acertadamente, que ésta es hoy día la mielopatía más frecuente en nuestros hospitales. La espondilosis cervical predomina en el sexo masculino, especialmente en edades entre 41 y 50 años para ambos sexos. La mayor parte de los diagnósticos se efectúan entre uno y tres años después de comenzados los síntomas.

En la historia de la Espondilosis Cervical se han llevado a cabo múltiples tratamientos quirúrgicos, dos de ellos han sido los fundamentales:

- Abordajes anteriores (tipo Smith-Robinson)
- Abordajes posteriores (tipo Scoville) (2)

El objetivo de la materia presentada es exponer un caso de mielopatía subaguda cervical sobre una mielopatía crónica, que nos parece ideal porque ilustra perfectamente las vías de abordaje cervical de las que disponemos... y la posible combinación entre ambas.

CASO CLÍNICO

Analizamos el caso de un varón de 47 años que fue intervenido de una mielopatía cervical compresiva por estenosis del conducto cervical con clínica de cuadriparesia incompleta cuando tenía 41. Entonces, se realizó una descompresión C4-C5 por vía posterior. Acude a nuestro servicio por pérdida de fuerza progresiva en miembros inferiores, hasta una pérdida de la capacidad de caminar, además de sensación de crujidos a los giros de cuello y clínica urinaria.

El paciente presenta una clínica complicada por una diabetes de larga duración no controlada, que dificulta la evaluación real de los síntomas sensitivos. Una infección urinaria aguda en paciente monorro, que dificulta la evaluación de los síntomas urinarios. Y, por supuesto, la mielopatía crónica que arrastra desde su episodio previo.

A la exploración se constató cuadro de cuadriparesia, imposibilidad para la marcha, pérdida del equilibrio en los miembros inferiores, pesadez, torpeza en los movimientos.

Tabla 1

Modified japanese orthopedic association (mJOA) score:
Leve: mJOA > 15; Moderado: mJOA 13-14; Grave: mJOA < 13

Disfunción motora de extremidades superiores	
Incapaz de alimentarse por si mismo	0
Incapaz de usar cuchillo y tenedor, puede comer con cuchara	1
Capaz de usar cuchillo y tenedor con mucha dificultad	2
Capaz de usar cuchillo y tenedor, con leve dificultad	3
No disfunción	4
Disfunción motora de extremidades inferiores	
Incapaz de caminar	0
Capaz de caminar sobre superficie plana, con ayuda	1
Capaz de subir o bajar escaleras con pasamanos	2
Marcha inestable	3
No disfunción	4
Déficit sensitivo	
EES: Severa hipoestesia o dolor	0
Hipoestesia moderada	1
Normal	2
EEL: Severa hipoestesia o dolor	0
Hipoestesia moderada	1
Normal	2
Tronco: Severa hipoestesia o dolor	0
Hipoestesia moderada	1
Normal	2
Disfunción de esfínteres	
Incapacidad de orinar espontáneamente	0
Marcada dificultad para el vaciamiento (retención)	1
Leve o moderada dificultad en el vaciamiento	2
Normal	3

Pérdida de fuerza, sobre todo distal, siendo capaz de vencer gravedad pero no resistencia. Encontramos una sensibilidad táctil disminuída en territorio L2-L3 y L5-S1.

Se evidenciaron, así mismo, los siguientes signos de compresión medular:

— Hiperreflexia en miembros inferiores con aumento del área reflexogena rotuliana.

- Signo de Babinski bilateral.
- Clonus en el reflejo aquileo agotable.

Sin embargo, estos signos son atribuibles a la mielopatía crónica que padece, consecuencia de su anterior episodio C4C5.

Todo en medicina tiene una clasificación, en este caso tenemos la modified Japanese Orthopedic Association (mJOA). "Modified" hace referencia a las modificaciones añadidas para adaptarla a la población occidental. Así pues, tendríamos una puntuación Motor MMSS: 4, Motor MMI: 0; Sensitiva: 2 + 2 Esfínteres (dudoso): 3, estimamos la puntuación más optimista. Tendríamos un total de 11 puntos, o lo que es lo mismo, una mielopatía subaguda de grado grave (Tabla 1). Ante esta estenosis de conducto de máxima severidad, se decidió ingreso hospitalario para tratamiento quirúrgico y evitar la evolución a la cuadriplejía (3).

A la realización de una resonancia magnética nuclear, se apreció un aumento de señal difuso de médula espinal a la altura de C6C7 en relación con mielopatía compresiva debido a la existencia de un complejo discoosteofitario y una gran hernia extruída. (Figura 1) Lesión focal hiperintensa de 1,15cm de longitud en la médula espinal a la altura de C4C5. Fusión vertebral posterior C4C5. Se diagnosticó una mielopatía compresiva C6C7 por la existencia de una gran hernia extruída (Figura 2).

Sin embargo, en este momento se plantea la disyuntiva: ¿uso de un abordaje anterior? Esta sería una opción defendida, sin duda, por muchos autores. Sin embargo, la rechazamos. El abordaje por vía anterior requiere de una posición quirúrgica con el cuello en hiperextensión. Esa posición podía resultar desastrosa para un paciente con una hernia masiva y una instrumentación previa.

Tal vez, la elección de una vía posterior con fijación cervical de los dos nuevos cuerpos patológicos, C6 y C7. Sin embargo, la realización de una vía posterior aislada dificultaría enormemente la extracción del disco protruido. Fue el momento en el que nos planteamos utilizar una vía posterior y seguidamente, un abordaje anterior (4).

Tal fue la decisión tomada: en un primer tiempo, con el paciente en decúbito prono, se realizó un reabordaje posterior ampliado hasta C7. Se despegó la musculatura hasta alcanzar los arcos de las vertebrae implicadas en la compresión de la medula. Se comprobó la estabilidad del material de osteosíntesis de la cirugía previa. Se instrumentaron las masas laterales de C6, los pedículos laterales de C7 y se empalmó con la instrumentación ya existente. Se realizó un cruentado articular con autoinjerto óseo y cierre.

En un segundo tiempo, con el paciente en decúbito supino, se utilizó el acceso por vía anterior izquierda descrito por Smith y Robinson, protegiendo cuidadosamente



Figura 1. La flecha marca una lesión focal hiperintensa de 1,15cm de longitud en la médula espinal, a la altura de C4C5 que se acompaña de atrofia. Corresponde a la gliosis residual de la intervención anterior.

La estrella marca C6C7 donde se observa la mielopatía compresiva y el complejo discoosteofitario con una gran hernia extruída.

los elementos nobles. Discectomía ligeramente aumentada, extracción de la hernia extruída C6C7 masiva con facilidad en cuatro fragmentos grandes. Introducción de una cesta de rellena de autoinjerto óseo. Y por último se añadió una placa cervical anterior C5C7 (Figura 3).

Todo el proceso se realizó bajo anestesia general, al tiempo que un neurofisiólogo valoraba los eventos electromiográficos que se pudieran producir.

El paciente fue trasladado a la UCI, donde pasó dos días. No presentó ninguna de las complicaciones mayoritarias del abordaje por vía anterior, como son la disfagia o la disfonía.

Fue alta caminando con andador. En la revisión una semana después había progresado a bastones. Sigue rehabilitación en consultas externas y actualmente es capaz de deambular y sólo presenta parestesias en la cara anterior del muslo derecho hasta la rodilla.



Figura 2. Referencia cruzada e imagen de la estenosis provocada por la hernia masiva cervical en C6C7.

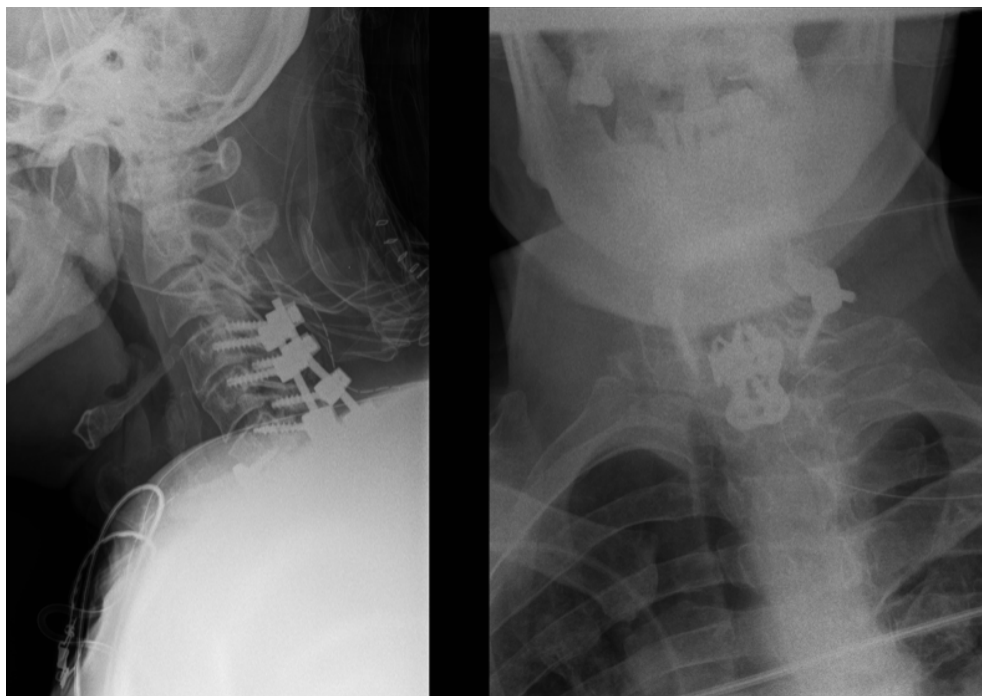


Figura 3. Radiografía cervical lateral que muestra la instrumentación C4-C5 previa y parte de la nueva extensión a C6 y C7.

Radiografía cervical anteroposterior que muestra parte de la instrumentación posterior C6C7 y la placa anterior de fijación a la misma altura.

DISCUSIÓN

El complejo etiopatogénico de la Mielopatía Espondilótica Cervical está dado por factores estáticos, dinámicos y vasculares. El objetivo del tratamiento quirúrgico es actuar sobre estos factores para resolver los efectos negativos de la enfermedad. La exéresis de los osteofitos posteriores y las barras espondilóticas va dirigida a mejorar los factores estáticos y vasculares, pues se elimina la compresión sobre el tejido medular y los vasos espinales cervicales. La colocación de un injerto óseo autólogo intersomático que conduce a la fusión del segmento elimina el factor dinámico de los microtraumas de repetición y aumenta el diámetro del agujero de conjunción descomprimiendo de este modo las raíces nerviosas cervicales.

La vía de acceso posterior (tipo Scoville) actúan sobre la lámina vertebral o los arcos que forman las vértebras para ensanchar el conducto por el que baja la medula y las raíces. Es la técnica indicada cuando la compresión de la medula se produce en varios puntos y es debida a elementos que están en la parte posterior del conducto

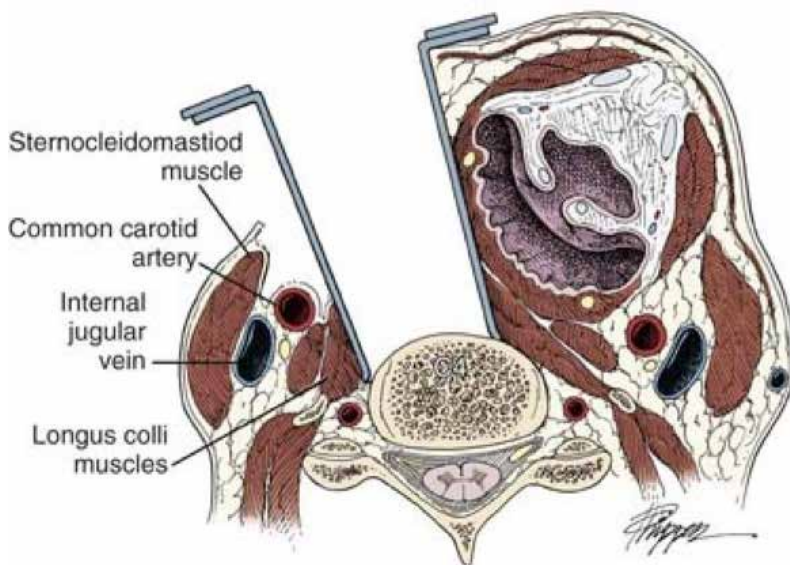


Figura 4. Estructuras en la vía de acceso anterior de la columna cervical: platisma, esternocleidomastoideo, carótida común y vena yugular.

que forman los arcos de las vertebrae. Como contrapartida, no actúan sobre la causa real de la compresión que son las barras espondilóticas y los osteofitos. Además, el abordaje por vía posterior a la columna cervical ha presentado tradicionalmente dificultades técnicas. Hay que realizar una separación muscular importante y puede encontrarse dificultad para localizar el nivel.

La vía de acceso anterior (tipo Smith-Robinson) accede directamente al cuerpo vertebral, para extraer el disco y colocar en su lugar una prótesis, injerto o placa. (5) Tiene la ventaja de descomprimir la raíz, sin necesidad de extirpar por completo el disco intervertebral. Esto permite mantener cierta movilidad en el segmento vertebral afectado. Como desventajas importantes tendríamos la peligrosidad del abordaje (Figura 4) por las estructuras importantes circundantes: vasos, nervios, tráquea o esófago. Además de que la estabilidad es mayor con sistemas posteriores que con sistemas anteriores (6).

El abordaje combinado se utiliza muy raramente, de ahí lo llamativo de este caso. Existen autores que asumen que una verdadera descompresión se obtiene únicamente mediante un abordaje anterior y defienden que la instrumentación posterior supera a la vía anterior en términos de estabilización. Su indicación principal sería el tratamiento de síntomas o defectos biomecánicos residuales tras un tratamiento anterior o posterior. Asimismo, algunas lesiones infrecuentes y graves de un macizo articular con afectación de la raíz correspondiente y cuya descompresión por vía pos-

terior supondría el sacrificio total o parcial de ese macizo articular con la consiguiente dificultad para su estabilización por la misma vía podrían tratarse mediante fusión y estabilización anterior y descompresión posterior en un solo acto quirúrgico. (7) biomechanical considerations suggest the following guidelines for the surgical management of CSM. It is not recommended that the dura mater, the pia mater, and the dentate ligaments be transected in the surgical treatment of CSM. Anterior decompression and fusion, preferably with the Smith-Robinson technique, is recommended for patients with anterior impingement of the spinal cord at one or two levels in the absence of a narrow spinal canal. This procedure is also advantageous when there is significant radiculopathy associated with the level(s)

AGRADECIMIENTOS

A los maestros Ernesto González y Toñín De Miguel, tan amantes de sus columnas que son capaces de contagiar a la más profana de sus residentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Karadimas SK, Gatzounis G, Fehlings MG. Pathobiology of cervical spondylotic myelopathy. *European Spine Journal*. 2014;1-7.
2. Yalamanchili PK, Vives MJ, Chaudhary SB. Cervical spondylotic myelopathy: factors in choosing the surgical approach. *Adv Orthop*. 2012;2012(783762):783762.
3. Scarponi S, Baldini M. La mielopatia cervicale da stenosi del canale: Valutazione clinica. *Chirurgia (Bucur)*. 2010;23(5):187-91.
4. Rushton A, Rivett D, Carlesso L, Flynn T, Hing W, Kerry R. International framework for examination of the cervical region for potential of Cervical Arterial Dysfunction prior to Orthopaedic Manual Therapy intervention. *Man Ther*. 2014;19(3):222-8.
5. González-Darder JM. Evolución de la artrodesis cervical postdiscectomía: injerto óseo, placa, caja intersomática y placa-caja. *Neurocirugía*. 2006;17(2):140-7.
6. García-Armengol R, Colet-Esquerre S, Teixidor-Rodríguez P, Alamar-Abril M, Cladelas-Ponsa JM, Hostalot-Panisello C, et al. Complicaciones del abordaje anterior en la patología de la columna cervical. *Neurocirugía*. 2007;18(3):209-20.
7. White AA, Panjabi MM. Biomechanical considerations in the surgical management of cervical spondylotic myelopathy. *Spine (Phila Pa 1976)*. 1988;13(7):856-60.

94

Aneurisma aórtico toraco-abdominal complejo: ¡No te preocupes... tengo una prótesis fenestrada!

AUTORA:

María Carolina Gutiérrez Ramírez

Radiodiagnóstico. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

Guilda Morell González - Francisco Lloret Estañ - Antonio Capel Alemán

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 75 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus e hipercolesterolemia, que acude a urgencias por dolor abdominal inespecífico y sensación de palpitaciones abdominales de meses de evolución. Se descartan alteraciones electrocardiográficas y analíticas y se realiza un TC toraco-abdominal con contraste intravenoso que evidencia un aneurisma de aorta toraco-abdominal (AATA) de gran tamaño, que compromete la salida de el tronco celiaco, la arteria mesentérica superior y ambas arterias renales. Estas características implican un alto riesgo para una intervención quirúrgica abierta y una gran dificultad de manejo con endoprótesis. Se plantea la posibilidad de una endoprótesis fenestrada que permite el manejo de todas las ramas viscerales implicadas. Esta técnica novedosa permite su tratamiento eficaz. Las alternativas de tratamiento endovascular siguen sorprendiendo y evolucionando de forma vertiginosa, dando posibilidades en patologías comunes y complejas que antes se creían imposibles de tratar.

Palabras clave: aneurisma de aorta abdominal (AAA), tratamiento endovascular, endoprótesis.

INTRODUCCIÓN

El aneurisma aórtico toraco-abdominal (AATA) es una dilatación anormal de la aorta, con un riesgo sustancial de rotura, que conlleva un elevado riesgo de muerte. Es una patología común, a menudo causada por en la mayoría de los casos aterosclerosis y menos comúnmente causada por trauma, necrosis medial, arteritis, sífilis y trastornos del tejido conectivo heredados. La reparación quirúrgica abierta del AATA implica un largo tiempo de cirugía, anestesia y un largo tiempo de recuperación. La reparación endovascular del aneurisma (REVA) proporciona una opción más segura de tratamiento, gracias a la mejora progresiva de la técnica y la evolución de los dispositivos, por lo que puede considerarse como un tratamiento de primera línea, no sólo para pacientes ancianos sino también en pacientes jóvenes. La REVA también está indicada en situaciones agudas como la rotura del AATA, así como en la morfología aórtica compleja. Además, los últimos avances permiten que pacientes con cuello proximal tortuoso y anguloso, arterias ilíacas pequeñas y/o calcificadas, o aneurismas con cuello proximal muy corto puedan ser tratados con seguridad mediante REVA.

El éxito del procedimiento depende de la correcta selección del paciente con base a su anatomía vascular, la morfología del cuello como el factor más importante, así como la correcta selección de la endoprótesis, y de la familiaridad del radiólogo intervencionista con el procedimiento. La vigilancia de imagen postoperatoria es estándar para confirmar que el dispositivo permanece posicionado apropiadamente y que el saco aneurismático se estabiliza o disminuye en tamaño y excluye endofugas. Cabe señalar, sin embargo, que la experiencia del operador es uno de los predictores más importantes del éxito.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un paciente de 75 años, con antecedentes de hipertensión arterial, diabetes mellitus, hipercolesterolemia y tabaquismo, que acude a urgencias por dolor abdominal inespecífico y sensación de palpitations abdominales de meses de evolución. En la valoración inicial, se descartan alteraciones electrocardiográficas y analíticas, y se decide realizar un TC toraco-abdominal con contraste intravenoso que evidencia un aneurisma de aorta toraco-abdominal (AATA) de gran tamaño, con origen en el cayado aórtico a 5,5 cm del origen de la arteria subclavia izquierda, y que se extiende inferiormente, comprometiendo la salida de el tronco celiaco, la arteria mesentérica superior y ambas arterias renales. El aneurisma esta parcialmente trombosado, presentando 85 mm de diámetro transverso máximo y una luz de 55

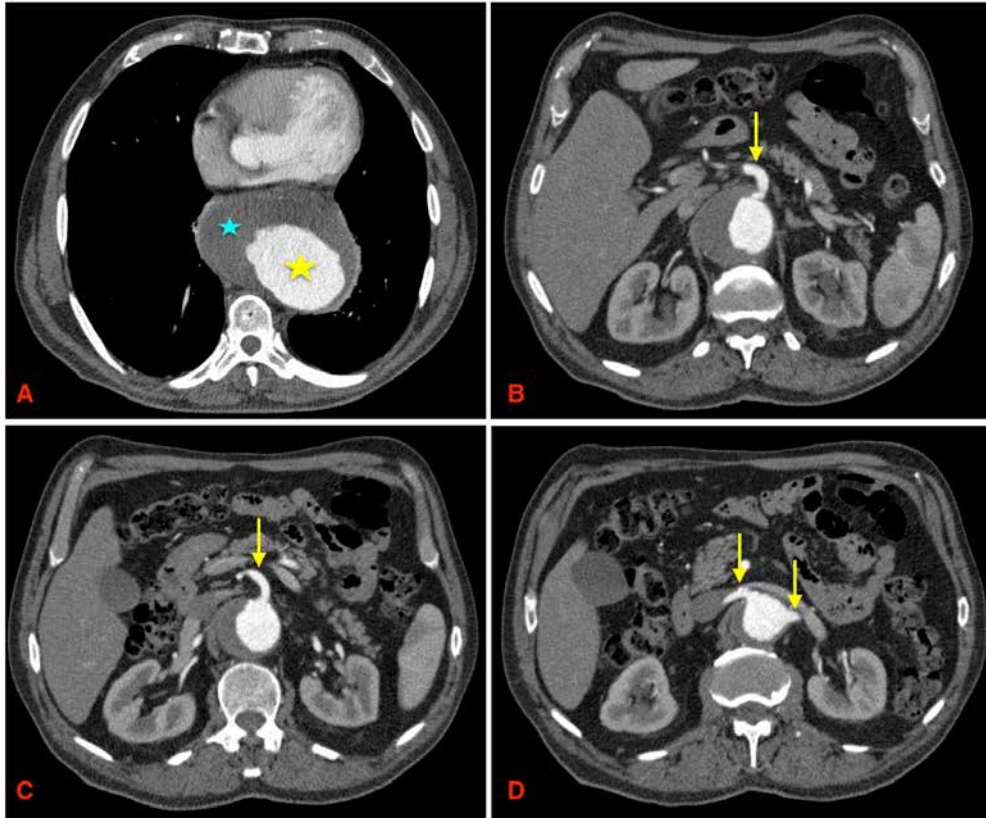


Figura 1. Cortes axiales de TC toraco-abdominal con contraste. (A) Se observa aneurisma de aorta torácica (estrella amarilla), con trombosis parcial de su luz (estrella azul). (B) Compromiso del nacimiento del tronco celiaco. (C) Compromiso del nacimiento de la AMS. (D) Compromiso del nacimiento de ambas arterias renales.

mm, con un cuello de 2.2 cm de longitud de morfología cónica invertida y unos 33 mm de diámetro transversal. Presenta extensión hasta la bifurcación aorto-iliaca sin afectarla. Las arterias ilíacas son de calibre normal, con múltiples placas ateromatosas calcificadas. Aunque el aneurisma no tiene signos de rotura y el paciente permanece asintomático durante su estancia hospitalaria, se decide proponer tratamiento por la elevada morbi-mortalidad asociada.

Se estudiaron las diferentes opciones de tratamiento disponibles. Ante la elevada comorbilidad y riesgo de la cirugía abierta, se decidió optar por un tratamiento endovascular a pesar de la complejidad anatómica vascular. Se diseñó para ello una endoprótesis modular fenestrada a medida con ramas viscerales, que excluyera la totalidad del AATA.

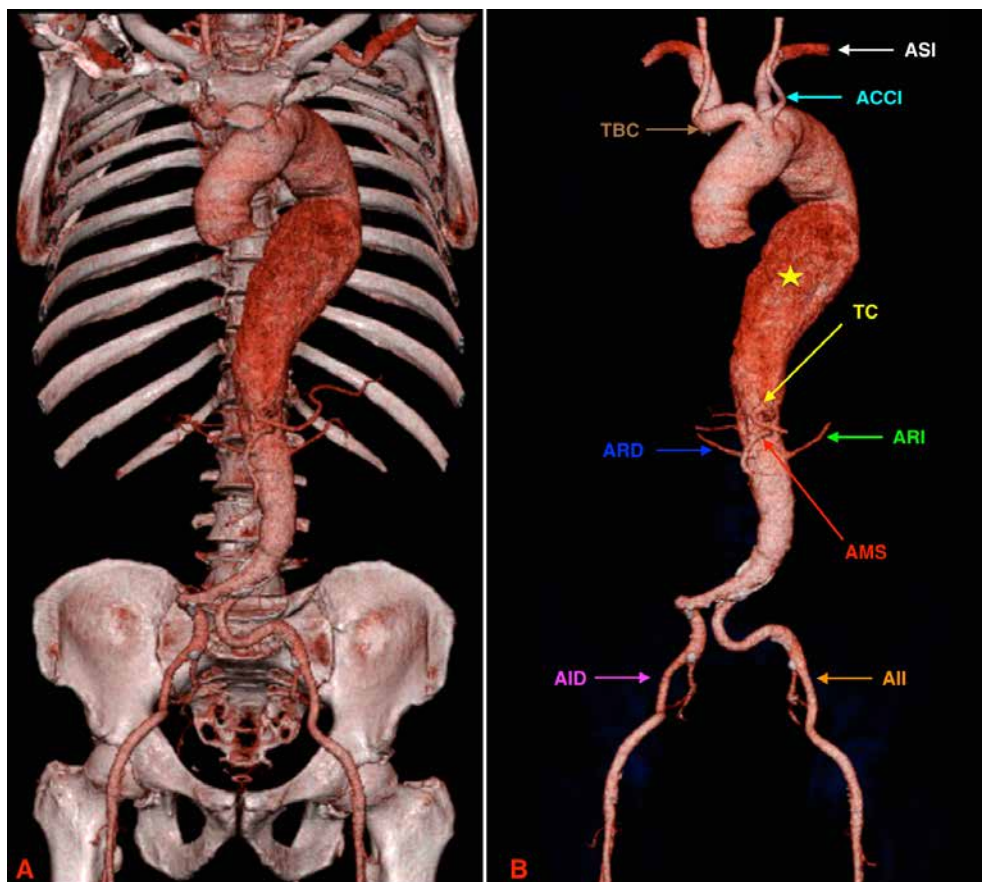


Figura 2. Reconstrucciones en VR. (A) se aprecia gran dilatación cónica de la aorta toraco-abdominal. (B) Flecha blanca: arteria subclavia izquierda (ASI), flecha azul claro: arteria carótida común izquierda (ACCI), flecha granate: Tronco braquiocefálico (TBC), flecha amarilla: tronco celiaco (TC), flecha verde: arteria renal izquierda (ARI), flecha azul: arteria renal derecha (ARD), flecha roja: arteria mesentérica superior (AMS), flecha rosa: arteria iliaca derecha (AID), flecha naranja: arteria iliaca izquierda (AII), estrella amarilla: aneurisma aórtico.

La intervención quirúrgica se realizó en el quirófano de radiología vascular e intervencionista, bajo anestesia general.

Por abordaje quirúrgico femoral derecho, se implantó la prótesis toracoabdominal fenestrada con las ramas viscerales (tetrarramificada,). Desde un abordaje quirúrgico axilar izquierdo, se completaron las cuatro derivaciones viscerales mediante la aplicación de *stents* cubiertos en tronco celiaco y arteria renal izquierda, en la arteria mesentérica superior y en la arteria renal derecha, reforzados con respectivos *stents* descubiertos para evitar angulaciones. Se realiza control angiográfico final mediante



Figura 3. Reconstrucciones en VR. (A) Se aprecia la disposición de la endoprótesis aórtica fenestrada y las prótesis selectivas de sus vasos de salida viscerales. (B) flecha amarilla: tronco celiaco (TC), flecha roja: arteria mesentérica superior (AMS), flecha verde: arteria renal izquierda (ARI), flecha azul: arteria renal derecha (ARD).

catéter Pigtail en aorta ascendente apreciando permeabilidad de la aorta torácica, troncos supra-aórticos y ramas viscerales, sin evidencia de endofugas. No se presentaron complicaciones inmediatas.

El procedimiento se completó exitosamente en 4 horas. La angio-TC realizada el quinto día confirmó la ausencia de endofugas y la permeabilidad de todas las ramas viscerales. El paciente fue dado de alta el séptimo día postoperatorio siguiendo tratamiento rehabilitador. En el TC de control 14 meses después, la prótesis continúa permeable, el aneurisma se encuentra trombosado y excluido de la circulación, sin evidencia de crecimiento ni fugas, permaneciendo el paciente asintomático y realizando una vida normal.

JUSTIFICACIÓN Y DISCUSIÓN

El AATA consiste en una dilatación anormal de la aorta superior al 50 % del segmento proximal normal, o una dilatación mayor de 3 cm (1). El riesgo de rotura au-

menta con el aumento del diámetro: se ha informado un aumento del riesgo del 1 al 3 % cada año cuando el diámetro del aneurisma es 4-5 cm, del 6 % al 11 % al año cuando el diámetro de aneurisma es de 5-7 cm, y alrededor del 20 % al año cuando el diámetro del aneurisma es mayor de 7 cm (2). Los factores asociados con el desarrollo de AATA incluyen la edad avanzada, la enfermedad coronaria, alto nivel de colesterol, hipertensión y tabaquismo (3). Tradicionalmente, el estándar para la reparación de aneurisma aórtico ha sido el abordaje quirúrgico abierto. La cirugía está indicada en un aneurisma con un diámetro de 5,5 cm o superior, un tamaño del aneurisma 2,5 veces mayor que el diámetro aórtico normal, un aneurisma que supere una tasa de crecimiento de 1 cm por año, cuando se produce rotura o un aneurisma sintomático. El dolor de espalda acompañante, se considera un signo de advertencia potencial de una rotura inminente (4).

El abordaje quirúrgico abierto implica un largo tiempo de cirugía, anestesia y tiempo de recuperación prolongado. La REVA ofrece una opción más segura para pacientes de edad avanzada, con disfunción pulmonar, cardíaca y renal.

La REVA se define como tratamiento guiado por imágenes de un AATA mediante el uso de un dispositivo de stent-injerto, también conocido como endoprótesis. El dispositivo se coloca dentro de la aorta abdominal nativa y se asegura proximal y distalmente a la porción aneurismática enferma de la aorta, creando un nuevo conducto para el flujo sanguíneo y eliminando la presurización del saco aneurismático (4). Las indicaciones para el tratamiento endovascular son las mismas que para un abordaje quirúrgico abierto; Sin embargo, las contraindicaciones se derivan en gran medida sobre la base de la anatomía vascular del paciente. El éxito del procedimiento depende de la correcta selección del paciente con base a su anatomía vascular, siendo la morfología del cuello la variable más relevante, así como la selección de la endoprótesis correcta y la experiencia del operador como uno de los predictores más importantes de éxito.

La vigilancia postoperatoria mediante imágenes, se realiza de forma estandarizada, para confirmar que el dispositivo permanece posicionado apropiadamente, que el saco aneurismático se estabiliza o disminuye en tamaño y para buscar posibles endofugas.

Un aneurisma de aorta abdominal (AAA) se define por su localización relativa a las arterias renales. Un AAA suprarrenal implica a las arterias renales y se extiende de modo que la arteria mesentérica superior y el tronco celiaco surgen de la aorta aneurismática. Un aneurisma yuxtarenal se extiende a las arterias renales, con una aorta de tamaño normal superior. Un AAA infrarenal surge por lo menos 10 mm por debajo de las arterias renales. La reparación endovascular es la más adecuada para los AAA infrarrenales porque no intervienen las arterias renales, la arteria mesentérica

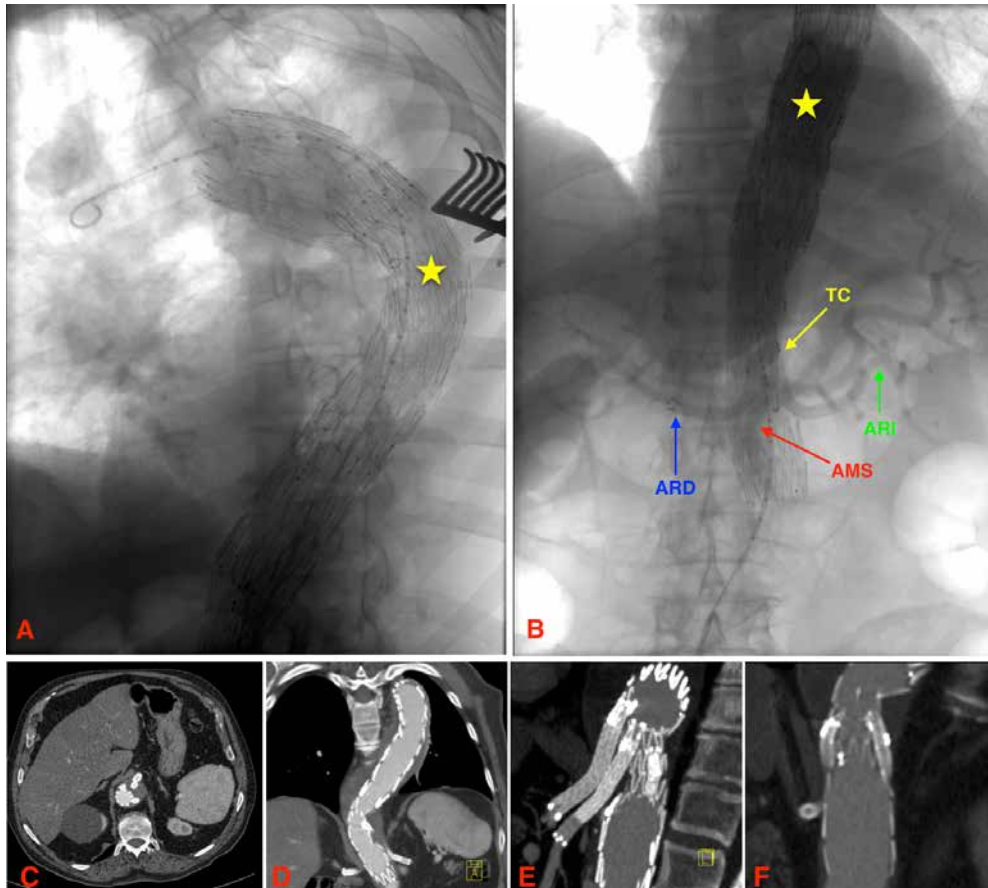


Figura 4. (A y B) Control angiográfico donde se observa la disposición de la endoprótesis en la luz aórtica (estrella amarilla) y permeabilidad de las prótesis selectivas en las ramas viscerales. flecha amarilla: tronco celiaco, flecha verde: arteria renal izquierda, flecha azul: arteria renal derecha, flecha roja: arteria mesentérica superior. Angio-TC (C) Corte axial donde se aprecian los stents en las 4 ramas viscerales. (D) corte coronal donde se observa la permeabilidad de la prótesis y la exclusión del trombo. (E) Stent en TC y AMS. (F) Stents en arterias renales.

superior ni el tronco celiaco. Los aneurismas abdominales y toraco-abdominales que implican la salida de las ramas viscerales como en el caso presentado, son de difícil manejo por su anatomía vascular. Los aneurismas también se clasifican como aneurismas verdaderos, que son usualmente fusiformes y afectan a las tres capas de la pared arterial, y los pseudoaneurismas que son usualmente saculares, y afectan menos de tres capas de la pared. La reparación endovascular puede usarse para tratar tanto los aneurismas verdaderos, generalmente resultantes de la enfermedad aterosclerótica

como los pseudoaneurismas, generalmente causados por infección o trauma. La gran mayoría de los casos tratados con terapia endovascular son aneurismas verdaderos. Es importante tener en cuenta el tamaño, ya que cuanto mayor sea el aneurisma, menor será la anatomía y más complicada será la reparación (12).

En la decisión de optar por la terapia endovascular, juega un papel primordial el análisis y las medidas realizadas por los radiólogos intervencionistas, en las imágenes del Angio-TC de estudio. Dentro de los parámetros a evaluar en el cuello aórtico se encuentran: la longitud, el índice de tortuosidad, el ángulo, las calcificaciones o trombos y el diámetro, siendo estos puntos clave en el anclaje del dispositivo. Los parámetros a evaluar en el saco aórtico propiamente dicho son: el índice de tortuosidad del aneurisma, el ángulo, el trombo y los vasos viscerales que nacen de él, y de ellos depende el despliegue de la prótesis y la posibilidad de complicaciones por isquemia visceral, intestinal o medular al ocluir ramas de aporte, o complicaciones de endofugas por reentrada de flujo al saco aneurismático por estas ramas arteriales. Por último, dentro de los parámetros a evaluar en las arterias ilíacas están el diámetro, las estenosis, las calcificaciones, la tortuosidad y la longitud.

Existen múltiples tipos de prótesis aórticas y se deben elegir según las características y necesidades de cada paciente. La atención postoperatoria incluye el manejo médico y la imagenología. La terapia antiplaquetaria y las estatinas se emplean rutinariamente después de una endoprótesis aórtica para prevenir la trombosis del injerto y la enfermedad arterial periférica. En los pacientes con enfermedad arterial periférica existente, la aspirina, el clopidogrel y las estatinas se suelen prescribir (4).

La vigilancia con técnicas de imagen se realiza para detectar y caracterizar las endofugas, para evaluar cualquier cambio en el calibre del saco aneurismático residual, observar cambios mecánicos del dispositivo tales como migración, torcedura o fractura; y para monitorear la durabilidad a largo plazo de la endoprótesis. La TC es el método de seguimiento que se emplea con mayor frecuencia. Normalmente se realiza una TC al mes, 6 meses y luego anualmente. En el paciente presentado, los TC de control hasta la fecha (14 meses post-procedimiento) muestran exclusión del aneurisma y se mantiene asintomático, con una excelente calidad de vida.

CONCLUSIÓN

El tratamiento endovascular de los AATA ha revolucionado el manejo y pronóstico de los pacientes que lo padecen, proporcionando una intervención más segura en pacientes de alto riesgo quirúrgico. El conocimiento de la anatomía

vascular del paciente, la elección de la técnica apropiada, la atención de seguimiento y de las complicaciones potenciales, son parámetros esenciales para el éxito en el procedimiento.

La tasa de morbi-mortalidad en el manejo de las AATA ha disminuido drásticamente con esta técnica intervencionista mínimamente invasiva y se siguen ampliando las posibilidades de manejo con el advenimiento de nuevos y mejores dispositivos.

AGRADECIMIENTOS

Al Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia-España.

BIBLIOGRAFÍA

1. Pande RL, Beckman JA. Abdominal aortic aneurysm: populations at risk and how to screen. *J Vasc Interv Radiol* 2008;19(6 suppl):S2-S8.
2. Zarins CK, Hill BB, Wolf YG. Aneurysmal vascular disease. In: Townsend CM Jr, Beauchamp DR, Evers MB, Mattox KL, Sabiston DC, eds. *Sabiston textbook of surgery*. 16th ed. Philadelphia, Pa: Saunders, 2001; 1357-1372.
3. Walker TG, Kalva SP, Yeddula K, et al. Clinical practice guidelines for endovascular abdominal aortic aneurysm repair: written by the Standards of Practice Committee for the Society of Interventional Radiology and endorsed by the Cardiovascular and Interventional Radiological Society of Europe and the Canadian Interventional Radiology Association. *J Vasc Interv Radiol* 2010;21(11):1632-1655.
4. Schermerhorn ML, O'Malley AJ, Jhaveri A, Cotterill P, Pomposelli F, Landon BE. Endovascular vs. open repair of abdominal aortic aneurysms in the Medicare population. *N Engl J Med* 2008;358(5):464-474.
5. Chaikof EL, Fillinger MF, Matsumura JS, et al. Identifying and grading factors that modify the outcome of endovascular aortic aneurysm repair. *J Vasc Surg* 2002;35(5):1061-1066.
6. Bley TA, Chase PJ, Reeder SB, et al. Endovascular abdominal aortic aneurysm repair: nonenhanced volumetric CT for follow-up. *Radiology* 2009;253(1):253-262.
7. Uthoff H, Peña C, Katzen BT, et al. Current clinical practice in postoperative endovascular aneurysm repair imaging surveillance. *J Vasc Interv Radiol* 2012;23(9):1152-1159, e6.

8. Aburahma AF, Campbell JE, Mousa AY, et al. Clinical outcomes for hostile versus favorable aortic neck anatomy in endovascular aortic aneurysm repair using modular devices. *J Vasc Surg* 2011;54(1):13-21.
9. Cotroneo AR, Iezzi R, Giancristofaro D, et al. Endovascular abdominal aortic aneurysm repair: how many patients are eligible for endovascular repair? *Radiol Med (Torino)* 2006;111(4):597-606.
10. Bryce Y, Rogoff P, Romanelli D, Reichle R. Endovascular repair of abdominal aortic aneurysms: vascular anatomy, device selection, procedure, and procedure-specific complications. *Radiographics*. 2015;35(2):593-615.

95

Ingreso prolongado por shock séptico de origen respiratorio con fracaso multiorgánico en paciente con vida basal limitada

AUTOR:

Santiago Sánchez Argente del Castillo

Médico residente de 4º años de Medicina Intensiva.
Hospital Santa Lucía de Cartagena.

RESTO DE AUTORES:

**María Contreras Padilla - Julia Batlles Muñoz de Escalona - Herrera Para, L.
Valle Serrano Torres - Bonilla Pacheco, Y.I.**
Hospital Santa Lucía de Cartagena.

RESUMEN

Se presenta el caso de un varón de 59 años ingresado durante dos meses en una Unidad de Cuidados Intensivos, con diagnóstico de infección respiratoria de vías bajas por gripe A , en un paciente con situación basal limitada por secuelas de un accidente cerebrovascular en la juventud. Tras la superación del proceso infeccioso vírico, presentó una neumonía asociada a ventilación mecánica con el consecuente shock séptico con fracaso multiorgánico que evidenció una enfermedad isquémica avanzada no conocida y un total de 17 choques eléctricos debidos a una tormenta arrítmica con sucesivas paradas cardiorespiratorias. Hecho que llevó a platearse la limitación de las técnicas de soporte vital. Sin embargo tras un intenso trabajo por parte del paciente y del equipo médico y de enfermería recuperó su situación basal y el alta a domicilio.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se trata de un varón de 59 años que como antecedentes médicos destaca hipertensión, poliomielitis en la infancia con deformidad de miembro inferior izquierdo como secuela, y un accidente cerebrovascular isquémico a los treinta años de edad que condiciona una parálisis facial izquierda y disfagia por lo que se implantó una gastrostomía por la que se alimenta y precisa de silla de ruedas para la movilidad lo que condiciona parcialmente una dependencia de terceras personas para la realización de actividades básicas de la vida diaria.

El paciente presenta clínica de tres días de evolución de fiebre de 39°C sin tiritona asociada, que en el día previo a su ingreso hospitalario, asocia tos con expectoración purulenta, trabajo respiratorio y mayor postración a la que acostumbra en los últimos años, por lo que acude a Urgencias. A su llegada se constata saturación de oxígeno de 70 % sin O₂ añadido tras lo que se inicia ventilación mecánica no invasiva (VMNI) en modo BiPAP, inicia tratamiento con antimicrobiano con ceftriaxona, azitromicina y oseltamivir, corticoterapia. Se extraen hemocultivos, test rápido de gripe A-B que es negativo. Antígenos de Legionella y S.pneumoniae en orina que son negativos. Dado la ausencia de respuesta inicial y la necesidad de altas concentraciones de oxigenoterapia ingresa en la unidad de cuidados intensivos (UCI).

La evolución inicial es favorable, permitiendo la retirada de la VMNI tras 24 horas con buena tolerancia a la oxigenoterapia con mascarilla con dispositivo venturi. A nivel infeccioso sale positivo el PCR de gripe A por lo que se continúa tratamiento con oseltamivir. Sin embargo en el tercer día de ingreso en la UCI presenta rápido deterioro respiratorio con trabajo respiratorio severo a pesar de reinicio de VMNI. La radiografía de tórax es catastrófica con infiltrado alveolointerstitial bilateral difuso por lo que se le explica al paciente nuestro proceder, se le seda, coloca tubo endotraqueal y conecta a la ventilación mecánica. En las siguientes horas evoluciona a shock con fracaso multiorgánico (hemodinámico, respiratorio, renal y hematológico) precisando de fluidoterapia intensiva y perfusión de noradrenalina.

En los siguientes días evoluciona favorablemente. Tras diez días de ingreso se puede suspender la perfusión de noradrenalina. Tras control de PCR de gripe negativa se suspende oseltamivir y a nivel respiratorio se mejora intercambio gaseoso, decidiéndose la extubación tras ocho días de ventilación mecánica invasiva. Hecho que es infructuoso pues a las pocas horas de la misma presenta intenso trabajo respiratorio, pico febril asociado a un aumento de reactantes de fase aguda. Por lo que se procede a la reintubación, toma de nueva tanda de cultivos hemáticos y respiratorios, inicio de antibioterapia empírica de amplio espectro con linezolid e imipenem y reinicio de perfusión de noradrenalina. Tras éste nuevo paso atrás en el avance respiratorio e

infeccioso y con la perspectiva de precisar soporte ventilatorio durante largo tiempo se realiza traqueostomía percutánea. El paciente se mantiene afebril con reactantes de fase aguda en descenso y con pruebas microbiológicas negativas, por lo que tras cumplir ciclo de 7 días se suspende antibioterapia. Desde el punto de vista respiratorio la función pulmonar sufre nuevo deterioro con empeoramiento del infiltrado radiológico coincidiendo con balance hídrico positivo previo por lo que se aumenta sedación y se fuerza diuresis con perfusión de furosemida. Ante la ausencia de mejoría se realizan maniobras de reclutamiento alveolar con el respirador teniendo que usar perfusión de relajantes musculares para una lograr una mejor mecánica respiratoria. Se comprueba la existencia de derrame pleural bilateral por lo que se realiza pleurocentesis de 1250 ml en el pulmón derecho y 900 ml en el izquierdo de aspecto y bioquímica compatible con trasudado. Este conjunto de maniobras que conllevan en los días posteriores una mejoría lenta del intercambio gaseoso y de la radiografía de tórax.

Tras la mejoría respiratoria el paciente presenta de madrugada, tras 20 días en la UCI, un episodio de parada cardiaca con ritmo de fibrilación ventricular. El personal de enfermería inicia de forma inmediata masaje cardiaco avisando al personal médico. Tras seis minutos de reanimación cardiopulmonar, dos bolos de 1 mg de adrenalina y una choque eléctrico a 200J (bifásico) el paciente recupera ritmo sinusal y adecuada tensión arterial. Se realiza ecocardiograma que descarta derrame pericárdico y muestra hipocinesia de cara lateral y medio-basal con fracción de eyección del ventrículo izquierdo moderadamente deprimida. En el electrocardiograma (ECG) se objetiva segmento ST infradesnivelado en derivaciones correspondientes a septo y cara lateral del ventrículo izquierdo. A las 24 horas del evento presenta nueva parada cardiaca en fibrilación ventricular y posterior tormenta arrítmica que requiere de hasta 17 desfibrilaciones que se controla con administración de amiodarona (dosis de carga 300mg y perfusión continua 900mg/24h) y lidocaína. Se realiza estudio coronariográfico que evidencia Coronaria derecha dominante con suboclusión crónica en tercio proximal así como otra en tercio medio-distal, coronaria izquierda con oclusión en la descendente anterior que impresiona de crónica en tercio medio junto a salida de segunda diagonal muy desarrollada con lesión severa proximal, y una arteria circunfleja que presenta una oclusión crónica en tercio medio. Se procede a la intervención percutánea coronaria sobre la descendente anterior, que no es exitosa. Dado lo laborioso del procedimiento, los múltiples intentos y el infausto pronóstico del paciente se interrumpe el procedimiento. Esa tarde el paciente sufre tres nuevos episodios de fibrilación ventricular en la UCI.

El paciente evoluciona favorablemente en los días siguientes con mejoría respiratoria y hemodinámica. Tolerancia el inicio del tratamiento betabloqueante. Dado el

cambio de la situación clínica del paciente se vuelve a consultar con la sala de hemodinámica de cardiología para valorar opciones terapéuticas. En principio serían abordables las lesiones de la descendente anterior y la coronaria derecha. Se realiza ecocardiografía por parte de Cardiología para valoración del estado del miocardio que evidencia una disfunción ventricular severa (FEVI 30 %) con aparente viabilidad miocárdica y un probable trombo apical. Realiza nuevos intervencionismos cardíacos pudiendo colocar tres stents sobre coronaria derecha y en un tercer procedimiento 4 stents solapados en descendente anterior, uno en arteria diagonal y otro en tronco común ostial. En total teniendo en cuenta los tres procedimientos se le colocan 9 stents en el árbol coronario. La evolución posterior es favorable sin nuevas incidencias desde el punto de vista cardiológico, encontrándose muy dependiente de la ventilación mecánica, lo que impide el destete del respirador.

En la quinta semana de ingreso en la UCI el paciente presenta nuevo pico febril, por lo se recambian catéteres centrales, se extrae nueva tanda de cultivos iniciándose nuevo ciclo antibiótico con piperacilina-tazobactam. Se realiza nueva ecocardiografía que muestra mejoría de la función ventricular y persistencia de derrame pleural bilateral siendo severo el derecho. Se coloca tubo de drenaje pleural derecho obteniéndose líquido seroso no complicado en gran cantidad. Se reciben resultados de microbiología con crecimiento polimicrobiano en hemocultivos y urocultivos, decidiéndose el desescalar terapia antibiótica a ampicilina para tratar Enterococo que crece en sangre y orina.

El paciente presenta mejoría clínica y radiológica permitiendo la desconexión del respirador de forma indefinida tras 36 días de ventilación mecánica con excelente tolerancia. Tras cuatro días respirando aire ambiente por la traqueostomía se decanula y cierra traqueostoma pudiéndose trasladar a medicina interna.

En planta continúa la buena evolución del paciente, se continúa el tratamiento y valoraciones por parte de médico rehabilitador y fisioterapeutas hospitalarios. Tras dos semanas en planta es dado de alta a domicilio.

DISCUSIÓN

La gripe es una enfermedad respiratoria aguda causada generalmente por los virus influenza A o B. La enfermedad tiene carácter estacional y alcanza al hemisferio occidental en la estación de invierno. Aunque altamente debilitante, el virus condiciona generalmente un proceso autolimitado a unos días, por lo que el tratamiento farmacológico con oseltamivir a la población general está actualmente discutido (1), estando indicado en pacientes pertenecientes a poblaciones de riesgo (2) como trabajadores sanitarios, edades extremas de la vida, enfermedades crónicas que alteren

la inmunidad o las barreras corporales, mujeres embarazadas o puérperas, obesidad mórbida, pacientes institucionalizados, etc.

Como en el caso expuesto anteriormente, el paciente no pertenecía a una de las poblaciones de riesgo descritas en la bibliografía (2), a pesar de lo cual se instauró quedando justificado por la propia gravedad del paciente que condicionaba su pronóstico vital. A pesar del tratamiento con oseltamivir desde su ingreso hospitalario, se ha testado su eficacia en pacientes en los que se instaura en las primeras 48 horas desde el inicio de la clínica (3). Nuestro paciente sin embargo acudió al hospital al tercer día de la sintomatología.

Tras una evolución inicial favorable y debido en parte a la activación de la cascada proinflamatoria cambia la permeabilidad capilar pulmonar produciendo edematización del intersticio pulmonar dificultando el intercambio gaseoso a través de la membrana alveolo-capilar y la ocupación del alveolo, dando como resultado un shunt consistente en alveolos perfundidos pero no ventilados. Esto último produce una redistribución vascular cerrando capilares sanguíneos de regiones no ventiladas. Progresivamente ésta redistribución vascular temporal inicial, se hace permanente mediante un proceso de hiperplasia y fibrosis posterior de los capilares sanguíneos, dando como resultado la hipertensión pulmonar que terminará deteriorando a su vez la función cardíaca tanto a nivel de cavidades derechas con un aumento de la postcarga como en las cavidades izquierdas con una disminución de la precarga. El pulmón experimenta un descenso de la distensibilidad pulmonar (*pulmón rígido*) precisando así una mayor presión en vías respiratorias para un igual volumen, dificultando al médico el ajuste del respirador para un adecuado intercambio gaseoso con aumento del riesgo de producir iatrogenia tal como neumotórax, derrame pleural, volutrauma... Este hecho condiciona mayor dependencia del respirador con tiempos de estancia en UCI más largos lo que aumenta la probabilidad de sufrir infecciones nosocomiales como en el caso que aquí abordamos, que sufrió una neumonía asociada a ventilación mecánica, además de un tratamiento rehabilitador prolongado.

En el caso que nos compete, este sufrimiento pulmonar asociado a un estado de shock distributivo inicial por la sepsis con alteración de la coagulación y aumento de requerimientos de oxígeno miocárdicos evidenció una enfermedad arterial coronaria subyacente.

CONCLUSIONES

Tanto los antecedentes personales del paciente que condicionaban una importante limitación para la movilidad, realización las actividades básicas de la vida dia-

ria, como el portar una gastrostomía para la alimentación domiciliaria, marcaban un peor pronóstico que un paciente sano de la misma edad. Pronóstico que se vio ensombrecido conforme presentaba nuevas complicaciones del proceso anterior. El equipo médico y de enfermería que lo atendía llegó a plantearse dudas en cuanto a la posibilidad de estar entrando en encarnizamiento terapéutico y futilidad, dada la más que probable lesión cerebral tras las sucesivas paradas cardiorespiratorias, 19 choques eléctricos y disfunción cardíaca severa. Sin embargo la actitud del paciente, que se mostró activo, comprensible probablemente marcó el pronóstico de su estancia en la unidad de cuidados intensivos. Y es que a pesar de ser consciente de su limitación previa (disfagia, movilidad en silla de ruedas, gastrostomía,...), y conocedor de los procesos que iba sufriendo su cuerpo, mantuvo una conducta positiva, mostrando colaborador y activo tanto en las sesiones de fisioterapia pautadas por el médico rehabilitador cómo en los largos días en el sillón.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gaglia MA Jr, Cook RL, Kraemer KL, Rothberg MB. Patient knowledge and attitudes about antiviral medication and vaccination for influenza in an internal medicine clinic. *Clin Infect Dis* 2007; 45:1182
2. Centers for Disease Control and Prevention. People at high risk of developing flu-related complications. http://www.cdc.gov/flu/about/disease/high_risk.htm (Accessed on August 31, 2016.).
3. Fiore AE, Fry A, Shay D, et al. Antiviral agents for the treatment and chemoprophylaxis of influenza --- recommendations of the Advisory Committee on Immunization Practices (ACIP). *MMWR Recomm Rep* 2011; 60:1.

Fiebre de origen desconocido... ¿o no?

AUTORA:

Gloria Martínez Gómez

Urología. Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Gloria Martínez Gómez - Víctor Martínez Jiménez
Andrés Alonso García - Antonio Prieto González**

RESUMEN

Se considera que nos encontramos frente a una fiebre de origen desconocido cuando el paciente presenta un conjunto de síntomas clínicos de diversa etiología, cuyo síntoma principal es una fiebre que no cesa espontáneamente, que dura durante más tiempo del esperado y cuyas causas no se han podido determinar con el procedimiento diagnóstico rutinario.

En el diagnóstico diferencial de ésta es esencial la historia clínica y la exploración.

El uso frecuente de antimicrobianos empíricos, por ejemplo, puede retrasar el diagnóstico de algunas infecciones e incrementa la posibilidad de presentar fiebre por reacciones adversas a estos. Los regímenes inmunosupresores, la necesidad de manipulación por personal sanitario junto con el empleo de antibióticos no justificado conducen al aumento de organismos multirresistentes alterando los tipos de infecciones encontradas.

Palabras clave: fiebre de origen desconocido, prostatitis, infecciones, acceso vascular, diálisis.

CASO CLÍNICO

Varón de 37 años que ingresa por fiebre de alto grado sin foco aparente.

Entre sus antecedentes destacan:

- Alérgico a múltiples fármacos: betalactámicos, tigeciclina, vancomicina, daptomicina, colistina.
- Hipertenso.
- Fumador de 1 paquete/día.
- *Enfermedad de Behçet*, en tratamiento con Infliximab 5mg/Kg peso iv cada 2 meses y Prednisona 5 mg/día, con buenos resultados.
- *Vasculitis de tronco aórtico infrarrenal* (aneurisma sacular de aorta abdominal) con colocación de endoprótesis (marzo 2000), trombosis subaguda iliofemoral derecha tratada con fibrinolíticos y heparina (mayo 2000).
- En 2010, clínica de claudicación y dolor abdominal por rotura contenida de aorta suprarrenal con formación de trombo mural y estenosis grave en origen de mesentérica y renal izquierda con estenosis en origen de arteria renal derecha con atrofia de dicho riñón. Importante colateralidad que suple el aporte a miembros inferiores.
- En enero de 2013 colocación de endoprótesis aórtica, trombectomía de arteria mesentérica y bypass de arteria renal izquierda (riñón derecho hipoplásico), con postoperatorio con *múltiples complicaciones*: retrombosis de la prótesis, *hematoma retroperitoneal por sangrado del psoas* y fracaso renal agudo isquémico que precisa hemodiálisis. Sin recuperación de la función renal, por lo que inicia *hemodiálisis de forma crónica* por catéter tunelizado, debido a la dificultad para la realización de una fístula arterio-venosa al uso.
- Ingreso a los dos meses de inicio de hemodiálisis por fiebre de alto grado que se consideró podía provenir del catéter tunelizado, por lo que se realizó recambio del mismo.
- Al poco ingresa de nuevo por fiebre, considerando en esta ocasión el posible foco de la misma la endoprótesis aórtica.

Durante estos ingresos se emplean fármacos de amplio espectro: meropenem, daptomicina, caspofungina, tigeciclina, presentando reacción alérgica a estos.

El paciente presenta en la sesión de hemodiálisis fiebre de alto grado (40°C) junto con astenia. Refiere que presentaba astenia y sensación distérmica no termometrada de forma diaria desde hace 3 meses sin clínica aparente que justifique foco.

A la exploración se muestra sudoroso, taquicárdico y con tendencia a la hipotensión. Se solicita analítica en la que destaca PCR 9,24 mg/dl, 229000/mL plaquetas,

11.200/mL leucocitos con desviación izquierda y procalcitonina 1.44 pg/mL. Se extraen hemocultivos (dos parejas).

Ante su síndrome febril se inicia búsqueda de foco infeccioso, y se inicia tratamiento antibiótico con vancomicina y ciprofloxacino. Pero debido a su enfermedad de base no se descarta la posibilidad de la presencia de un brote del Beçhet y aumentamos pauta de corticoides.

Se decide ingreso y durante los tres primeros días en la planta persiste la fiebre con discreta mejoría clínica, al cuarto día de ingreso mejoría clínica relativa persistiendo febril hasta el octavo día de ingreso.

Durante este tiempo ingresado se llevan a cabo las siguientes pruebas complementarias:

- QuantiFERON, que resulta negativo.
- Serología completa negativa.
- Urocultivo: negativo.
- Tres hemocultivos de rutina extraídos de diferentes sitios, sin haberse administrado las horas previas antibiótico, que resultan negativos.
- Enzimas hepáticas normales.
- Inmunología: C3 81. C4 13,4. Antitransglutamisana negativo. AntiDNA IgM4, ENA negativo, anti-ro y anti-LA negativos. Anticardiolipinas y ANCA negativo. Detección de anticuerpos de clase I, II, anti.MCA negativos – pruebas cruzadas clásicas negativas.
- TC toraco-abdomino-pélvico:
- Tórax: mediastino sin evidencia de adenopatías de tamaño significativo. Parénquimas pulmonares sin infiltrados ni masas. No derrames pleurales. Abdomen: prótesis aorto-iliaca no funcionando. Bypass aorto femoral funcionando, alrededor de sus paredes nivel de L3-L4, aprox. se observa trayectos fibrosos en región retroperitoneal. Anulación funcional de ambos riñones. Vejiga discretamente distendida sin hallazgos relevantes.
- Gammagrafía con leucocitos marcados: se aprecia una hipercaptación difusa cercana a la zona de la endoprótesis aortica sin poder descartar el proceso infeccioso.
- PET-TC de cuerpo completo tras la administración IV de 18F-FDG: incremento leve del trazador a lo largo de todo el bypass aorto-bifemoral de distribución predominantemente difusa de probable etiología inflamatoria-inespecífica sin claros hallazgos que sugieran la existencia de un proceso infeccioso activo. *Incremento focal del metabolismo en lóbulo prostático izquierdo con SUVmáx de hasta 2.8, sugestivo de probable etiología inflamatoria-infecciosa como primera posibilidad.* A valorar en el contexto clínico y/o estudio dirigido si procede.
- Ecocardiografía: Estudio dentro de la normalidad. Aorta ascendente de 38 mm.

De modo, que el único foco infeccioso que queda por estudiar es la próstata, que previamente había presentado urocultivo negativo.

El paciente desde su entrada en hemodiálisis presenta disminución de la diuresis residual, orinando unos 100 cc al día de orina.

Refiere que desde hace un tiempo la orina ha cambiado de olor, siendo esté más fuerte.

Se solicita PSA (elevado presentando 10 ng/mL) y posteriormente se realiza tacto rectal donde presenta una próstata aumentada de tamaño, dolorosa a la palpación sin claras zonas de fluctuación.

Realizamos test de Stamey, gracias al cual se obtiene un cultivo positivo para *Klebsiella pneumoniae* BLEE sensible a carbapenem, amikacina y cotrimoxazol.

Se inicia tratamiento con cotrimoxazol 400mg y sondaje vesical para asegurar correcto vaciado.

Al octavo día de ingreso presenta descenso de fiebre siendo alta al decimocuarto día con el diagnóstico de PROSTATITIS.

La pauta antibiótica se mantuvo durante seis semanas y tras el mismo el paciente ha permanecido asintomático y sin nuevos episodios de infección urinaria.

En mayo de 2016 ha sido trasplantado con muy buena evolución.

DISCUSIÓN

Nos encontramos frente a varón de mediana edad con síndrome febril sin foco.

La mayoría de los casos pueden ser explicados por procesos infecciosos, oncológicos o enfermedades del tejido conectivo (1).

Por tanto, en el diagnóstico diferencial en primer lugar debemos descartar causas no infecciosas:

- Autoinmunes: la vasculitis -enfermedad de Behçet- podría justificar que presentara fiebre en momentos de activación de la enfermedad (2).
- Procesos neoplásicos: se descartó de inició pues presentaba pruebas de imagen negativas con marcadores tumorales negativos.
- Fármacos: nuestro paciente debió suspender durante este ingreso la administración de Infliximab –ya que uno de sus efectos secundarios es la elevación de la temperatura corporal–.

- Causas infecciosas:

Nuestro paciente había presentado con anterioridad episodios de fiebre que se atribuyeron a:

- En el primer episodio febril al catéter tunelizado. Se decidió recambio del mismo, lo que junto con el tratamiento con Vancomicina mermó la clínica.

- Tras este primer episodio presentó de nuevo fiebre, culpando entonces a la endoprótesis aórtica, ya que en la tomografía persistían zonas rarefactas por el sangrado retroperitoneal que ocasionó la entrada obligada del paciente en hemodiálisis por isquemia renal.

En esta ocasión lo primero que se descartó fue que presentara una infección en la prótesis de politetrafluoroetileno, empleada para realizar la fístula arterio-venosa.

Se descartó la posibilidad de una tuberculosis, realizando la determinación del interferón gamma.

Sin embargo, se descartó la posibilidad de la infección urinaria debido a que el paciente no refirió clínica inicialmente ya que presentaba diuresis residual muy escasa.

Por tanto, es esencial reinterrogar al paciente sobre la sintomatología del tracto urinario inferior, ya que gracias a cambios en los patrones miccionales podemos sospechar la presencia de infección acantonada en el tejido prostático (3).

En este caso cobra especial importancia comenzar el diagnóstico diferencial de las causas más frecuentes a las más complejas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Bor D.H., Weller P. F., Thorner A.R. Approach to the adult with fever of unknown origin. This topic last updated: Apr 27, 2016. In: UpToDate, Patterson M. (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2017.
2. Seyahi E, Karaaslan H, Ugurlu S, Yazici H. Fever in Behçet's syndrome. Clin Exp Rheumatol. 2013 May; 31(3 Suppl 77):64-7. Epub 2013 Sep 9.
3. Gill BC, Shoskes DA. Bacterial prostatitis. Curr Opin Infect Dis 2016; 29:86.

97

La importancia de una diálisis personalizada ante un paciente con derrame pericárdico y fallo cardíaco

AUTOR:

Andrés Alonso García

R2 servicio de Nefrología del HUVA.

RESTO DE AUTORES:

Víctor Martínez Jiménez - Carlota García Arnedo - Gloria Martínez Gómez

RESUMEN

El derrame pericárdico en los pacientes con enfermedad renal crónica es una entidad de la que disponemos poca información, tanto sobre su fisiopatología como sobre la conducta a seguir.

Las recomendaciones generales son intensificar la hemodiálisis, pero faltan protocolos estandarizados, y en muchas ocasiones los pacientes acaban sometidos a intervencionismos quirúrgicos no exentos de riesgos.

En nuestro caso, exponemos la importancia de una diálisis personalizada para el manejo del derrame pericárdico ante una paciente con mala situación cardíaca, evitando actitudes más agresivas.

Palabras clave: derrame pericárdico, hemodiálisis, enfermedad renal crónica avanzada, hipertensión pulmonar.

CASO CLÍNICO

La paciente que nos ocupa se trata de una mujer de 71 años con enfermedad renal crónica en hemodiálisis que ingresa por clínica de insuficiencia cardiaca.

Como antecedentes personales más importantes destacan:

- Hipertensión arterial de larga evolución.
- Dislipemia y obesidad.
- Diabetes mellitus tipo 2 de larga evolución en tratamiento con Insulina y meta-diabetes asociada.
- Episodio de infarto agudo de miocardio sin elevación del ST en contexto de crisis hipertensiva hace 5 años con coronariografía sin lesiones. En tratamiento con oxígeno crónico domiciliario por cardiología.
- Fibrilación auricular crónica con respuesta ventricular rápida. Anticoagulada con acenocumarol y control de la frecuencia cardiaca con bisoprolol. En última ecocardiografía hace un año se aprecia una hipertrofia concéntrica del ventrículo izquierdo así como dilatación leve de aurícula izquierda y cavidades derechas.
- Enfermedad renal crónica secundaria a nefropatía diabética que inicia hemodiálisis en 2012 a través de fístula radiocefálica distal izquierda. Hiperparatiroidismo secundario controlado con quelantes del fósforo (carbonato de sevelámero) e hiperpotasemia en tratamiento con captadores de fósforo (Poliestireno sulfonato cálcico).
- Infecciones de orina recurrentes tratadas según antibiograma.

La paciente al llegar a urgencias refiere cuadro de empeoramiento de su disnea basal desde hace un mes junto con disminución de las cifras tensionales (habitualmente 120-130/80 y ahora 90-85/60). Comenta además que ha perdido la diuresis residual.

A la exploración destaca: Tensión arterial: 96 / 65, Frecuencia cardiaca: 120 latidos por minuto. Temperatura: 36.5 °C: Saturación de O₂: 98 % : Auscultación pulmonar con crepitantes en ambas bases. Resto de la exploración anodina.

En la analítica de urgencias: Glucosa: 93 mg/dL, Urea: 83 mg/dL, Creatinina: 5.41 mg/dL, Sodio: 139 mEq/L, K⁺: 3.2 mEq/L, NT-proBNP: 11390.0 pg/mL, Hemograma: Hemoglobina: 11.2 g/dL, Hematocrito: 35.4 %, VCM: 100.0 fL, Plaquetas: 375.0 10³/uL, Leucocitos: 9.07 10³/uL, Neutrófilos: 65.1, Linfocitos: 23.4, Monocitos: 0.94, Eosinófilos: 0.06, Coagulación: INR: 3.53. Dímero D 1786 ng/ml.

RX Tórax: Cardiomegalia. Derrame pleural izquierdo.

ECG: Fibrilación auricular con respuesta ventricular en torno a 125lpm. Similares a previos.

Dados los hallazgos en la radiografía de tórax, clínica de la paciente y elevación del NT-proBNP se consulta el caso con cardiología que realiza ecocardiografía transtorácica a pie de cama. En él se aprecia derrame pericárdico moderado con signos incipientes de compromiso hemodinámico, insuficiencia mitral moderada, insuficiencia tricuspídea severa e hipertensión pulmonar severa. Fracción de eyección del ventrículo izquierdo normal.

Debido al Dímero D elevado y la hipertensión pulmonar se solicita angio TAC de tórax en que descartan tromboembolismo pulmonar y encuentra como hallazgo casual un dudoso infiltrado basal izquierdo, de pequeño tamaño.

Con estos hallazgos se decide ingreso con juicio clínico de insuficiencia cardíaca, derrame pericárdico moderado y probable infección respiratoria asociada.

Se intensifica hemodiálisis a 6 sesiones a la semana con 3 horas por sesión, estableciendo el peso seco actual en 74 Kg mediante impedanciometría (Sobrecarga hídrica de 2L) y se inicia antibioterapia con Levofloxacino. Tras lo cual, la paciente mejora progresivamente desde el punto de vista respiratorio, desapareciendo la disnea y ortopnea, e incluso recupera cierta diuresis residual. En la ecocardiografía de control, tras dos semanas de diálisis diaria, se aprecia una clara mejoría, con ausencia de derrame pericárdico, insuficiencia mitral ligera, insuficiencia tricuspídea moderada e hipertensión pulmonar moderada.

Respecto a la anticoagulación debemos balance entre el riesgo trombo-embólico si se suspende y el riesgo de transformación a hemopericardio (relacionada con pericarditis urémica) si esta es mantenida. Se decide continuar con la anticoagulación.

El resto de exploraciones complementarias encaminadas a descartar causas secundarias de derrame pericárdico son las siguientes:

- Análítica general: Glu 281 mg/dl, Urea 77mg/dl, Cr 5.47mg/dl, Ac ur 4.1 mg/dl, Prot tot 7.0 gr/dl, Alb 3.6 gr/dl, Ca 8.5 mg/dl, P 4.0mg/dl,
- Bilirr tot 0.59 mg/dl, Na 138 mEq/L, K 3.7 mEq/L, Cl 95 mEq/L, Tg 171 md/dl, Col 152 mg/dl, GOT 27 mU/dl, GPT 246 mU/ml, GGT 44 mU/ml, LDH 208mU/ml, Fe 53 ug/dl, Ferrit 861 ng/ml, IST 29.4 %, Folato >20 ng/ml, Vit B 12 1369 pg/ml, PCR 4.09, VSG 76.0, Troponina T 48 ug/L. PTH 826.0pg/ml, NT pro BNP 23911.
- Gasometría arterial: pH 7.30, pCO2 64mmHg, pO2 82mmHg, HCO3 28.0mEq/ml, Sat O2 89.1 %, Lactato 1.0. Se interconsulta a servicio de neumología recomendando continuar con oxigenoterapia crónica domiciliaria.
- Hormonas tiroideas: TSH 0.390 ug/dl, T 4 libre 0.7 ug/dl, T 3 libre 1.7 ug/dl. Valoradas por endocrinología que recomiendan repetir el estudio tras alta.
- Marcadores tumorales: Ca 125 92 UI/ml, CEA 2.5 UI/ml.

- Método cuantiferón: Negativo.
- Sangre oculta en heces: 36 -->34.
- Proteinograma: Patrón inflamatorio.
- Inmunología: IgG 1930 mg/dl, IgA 356mg/dl, IgM 103mg/dl, Cadenas libre Kappa ensuero 236.38mg/dl, Cadenas libres Lambda en suero 229.9mg/dl, Cociente K/L 1.03, C3 89.3mg/dl, C4 27.7mg/dl, C1q 42.2mg/dl, Ac anti DNA 9mg/dl.
- ENA dudoso, ANCAs -, Ac anti nucleares + 1/320. Ac anti histonas 41.06 mg/dl.
- Serología VHB, VHC, VIH negativos. VEB infección pasada, CMV IgG +, IgM -.
- Rx tórax: Cardiomegalia. Patrón intersticial en bases pulmonares.
- Urocultivo: E. coli BLEE sensible a Fosfomicina y Nitrofurantoína que decidimos no tratar dada la ausencia de clínica, fiebre y mejoría de reactantes de fase aguda.

DISCUSIÓN DEL CASO

El derrame pericárdico en los pacientes con enfermedad renal crónica en pre-díalisis y en hemodíalisis es una entidad que aún no se conoce con exactitud, ni tampoco su manejo. Se distingue entre pericarditis urémica y del paciente en diálisis según criterio cronológico (Si es antes o después de las 8 semanas de iniciar tratamiento renal sustitutivo). Se ha visto que los mecanismos fisiopatológicos son algo distintos; interviniendo la uremia, sobrehidratación y mecanismos inmunológicos aún no aclarados. En la práctica clínica los pacientes con pericarditis urémica mejoran más que los que ya están en diálisis, con la hemodíalisis diaria, precisando en el segundo caso de técnicas quirúrgicas con mayor frecuencia para el control del derrame (1, 2, 3).

En cualquier caso, las recomendaciones generales que se han dado para todos estos pacientes, sin un alto nivel de evidencia, es el de intensificar una adecuada diálisis. Aumentando así la depuración de sustancias inflamatorias (4, 5).

La pericardiocentesis se ha postulado también clásicamente como tratamiento para el derrame pericárdico, pero dadas las comorbilidades que presenta (Transformación hemorrágica, laceración miocárdica, recidiva, etc) se ha reservado ante compromiso hemodinámico. Prefiriendo la realización de ventana pericárdica en tales casos (6).

En resumen, este caso es un ejemplo de como una adecuada diálisis mejora el derrame pericárdico ante una paciente con dicha entidad, evitando en la medida de lo posible, actitudes más agresivas como es la ventana pericárdica o la pericardiocentesis, mejorando la función cardíaca, en una situación con mal pronóstico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Maishch B, Seferovic PM, Ristic AD, et al. Guidelines on the diagnosis and management of pericardial diseases executive summary: The Task force on the diagnosis and management of pericardial diseases of the European Society of Cardiology. *Eur Heart J*. 2004;25(7): 587-610.
2. Rostand SG, Rustky EA. Pericarditis in end-stage renal disease. *Cardiol Clin* 1990;8;701-7.
3. Wood JE, Mahnensmith RL. Pericarditis associated with renal failure. Evolution and management. *Semin Dial* 2001; 14:61-6.
4. Rutssky EA, Rostand SG. Treatment of uremic pericarditis and pericardial effusión. *Am J Kidney Dis* 1987;10:2-8.
5. Compty CM, Cohen SL, Shapiro FL. Pericarditis in chronic uremia and its sequels. *Ann Intern Med* 1971; 75:1:173-83.
6. Drueke T, LePailleur C, Zingraff F, et al. Uremic cardiomiopathy and pericarditis. In: Maxwell MH, editor. *Advances in nephology*, vol 9. Chicago: Year Book Medical Publishers; 1980. p. 33-70.

Trastorno de la marcha como sintoma de inicio de un tumor tiroideo

AUTORA:

Teresa Segura Úbeda

Medicina familiar y comunitaria.

Centro de salud Santa María de Gracia y Hospital Morales Meseguer.

RESTO DE AUTORES:

Antonio Candelieri Merlicco - Isabel Gonzalez Moreno - Paloma Valentina Castillo Dayer

RESUMEN

Los carcinomas diferenciados de tiroides derivan de las células foliculares, y están constituidos por el carcinoma papilar y folicular de tiroides. La neoplasia maligna más frecuente y de mejor pronóstico de la glándula tiroidea es el carcinoma papilar.

El carcinoma folicular es más agresivo y suele presentarse en sujetos de edad avanzada. Anatomopatológicamente se asemeja al epitelio tiroideo normal y sólo se diferencia del adenoma folicular benigno por la presencia de invasión de la cápsula o vascular. Se propaga rápidamente por vía hemática y el paciente puede presentar metástasis en pulmón, hueso (osteolíticas) o SNC. Las metástasis pueden llegar a producir hiperfunción tiroidea por el exceso de producción de T4 y T3, aunque esto es raro.

Palabras clave: carcinoma folicular tiroideo, metástasis óseas, mielopatía compresiva metastásica.

CASO CLÍNICO

Varón de 80 años en seguimiento por Atención Primaria (AP) y Endocrinología por un nódulo tiroideo frío desde hace más de 30 años. No presentaba alergias medicamentosas conocidas. No refiere antecedentes familiares de interés. Como antecedentes personales tiene fibrilación auricular permanente, dislipemia, HTA y carece de DM. Antecedentes endocrinológicos: Bocio con nódulo tiroideo frío, disfonía persistente, no radiación cervical previa ni traumatismo craneoencefálico. Tratamiento habitual: Levotiroxina 25 mg, 1-0-0, Amiodarona 200 mg 0-1-1, AAS 100 mg 0-1-1, Atorvastatina 20 mg 0-0-1, Amlodipino/olmesartan 40/5 mg 1-0-0.

Situación basal: Independiente para las actividades básicas de la vida diaria, no presentaba ningún signo de deterioro cognitivo y vivía en un medio urbano con su mujer.

Un año después de la revisión por Endocrinología, el paciente acude a su médico de Atención Primaria por lumbalgia, hipoestesia con nivel en región abdominal y trastornos en la marcha de 20 días de evolución. Alteración que ha ido empeorando de forma progresiva, primero necesitaba ayuda con un bastón para caminar, y después de dos semanas de evolución precisaba la ayuda de dos muletas.

EXPLORACIÓN FÍSICA

Tensión arterial 128 / 87. Frecuencia cardíaca 97, temperatura 37,2 °C. Frecuencia respiratoria 18 respiraciones por minuto respirando aire ambiente, saturación 97 %. Normohidratado, Normoperfundido. No signos de desnutrición. Consciente, orientado y colaborador. Buen estado general.

Cabeza y cuello: Bocio tiroideo, nódulo a la deglución que ocupa todo el lóbulo tiroideo superior izquierdo de consistencia dura, bien delimitado y no parece estar adherido a planos profundos. No se palpan adenopatías cervicales, supraclaviculares o axilares, no se auscultan soplos carotídeos.

Auscultación cardíaca: rítmica, no se auscultan soplos.

Auscultación pulmonar: murmullo vesicular conservado.

Abdomen: blando, depresible, no palpo masas ni megalias. No dolor a la palpación. Blumberg y Murphy negativos. Ruidos hidroaéreos presentes y normales en intensidad. No signos de peritonismo.

Miembros inferiores: no edemas ni signos de trombosis venosa profunda, pulsos distales presentes.

Exploración neurológica: lenguaje fluido sin elementos disfásicos. No disartria. Campimetría por confrontación normal. Pares craneales: pupilas isocóricas y normorreactivas, movimientos oculares externos sin restricciones, resto de pares craneales centrados y simétricos. Fuerza y sensibilidad en los miembros superiores conservado. Hipoestesia táctil-algésica en tronco-abdominal con nivel T9-T10. Afectación de la sensibilidad discriminativa en miembros inferiores. Fuerza global y segmentaria conservada. Dismetría en prueba talón-rodilla. No afectación de esfínteres. Reflejo rotuliano 3/5 aquileo 2/5. Marcha atáxica, precisa de dos muletas (1, 2, 3).

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS

- Análítica (Hormonas tiroideas, bioquímica, hemograma y coagulación): dentro de la normalidad.
- ECG: RS a 95 lpm. Bloqueo incompleto rama izquierda.
- TC cerebral: sin hallazgos patológicos.
- EMG: Polineuropatía axonal sensitiva de grado moderado y de predominio distal en miembros inferiores. Sin duda evidencia a favor de radiculopatía lumbosacra.
- RM LUMBAR: artrosis lumbar con listesis L4 y hernias discales L2-L3, L3-L4, L4-L5 y L5-S1.
- RM DORSAL: metastasis en vértebras dorsales T9 y T10, estenosis del canal raquídeo y mielopatía / edema en cordón posterior a D9. (Fig. 1, Fig. 2, Fig. 3).

- ECOGRAFIA DE TIROIDES Y PAAF DEL NODULO TIROIDEO:
 - DESCRIPCIÓN MACROSCÓPICA: Patrón compatible con bocio multinodular destacando en lóbulo tiroideo izquierdo un conglomerado nodular que lo ocupa en su totalidad de 4-5 cm de características heterogéneas con calcificaciones groseras, se realiza PAAF obteniéndose lee de material hemático.
 - DESCRIPCIÓN MICROSCOPICA: Extendido citológico constituido por un fondo serohemático, con escaso componente coloide, en el que se observan ocasionales grupos de células dispuestas en grupos, con pequeños folículos (patrón microfolicular), destacando una moderada anisonucleosis sin evidenciarse pseudo inclusiones ni invaginaciones.



Figura 1. RMN T1 cervical sagital.



Figura 2. RMN T2 cervical sagital.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico de mielopatía se establecerá según criterio clínico teniendo en cuenta que la afectación medular tiene diferentes causas:

MTELOPATÍA NO COMPRESIVA

— Infecciosa

- Viral: polio, herpes zoster, SIDA, rabia.
- Bacteriana: sífilis, TBC y Lyme.
- Hongos
- Parásitos: cisticercus, schistosoma, toxoplasma.

— Inmunoalérgica: mielitis transversa, postinfecciosa y postvacunal, encefalomielitis aguda diseminada.

— Desmielinizante: EM, Devic.

— Tóxica.

— Nutricional-metabólica: Degeneración combinada subaguda.

— Degeneración o hereditarias.

— Vascular: trombosis de la arteria espiral anterior, vasculitis (LES)

— Agentes físicos: mielitis post radiación, daño eléctrico.



Figura 3. RMN T2 FAT SAT cervical sagital.

- Paraneoplasica: mielopatía necrotizante subaguda.
- Mielopatía de origen desconocido.
- Trastorno de la marcha como síntoma de inicio de un tumor tiroideo.

A los pacientes con mielopatía se les realizará una RMN de columna para detectar compresión medular y localizar la lesión en dirección anterior, posterior, lateral o central.

EVOLUCIÓN

Las pruebas complementarias realizadas a nuestro paciente (sobre todo RMN dorsal) nos indican que tiene lesiones metastásicas en las vértebras dorsales T9 y T10. Estas lesiones provocan estenosis del canal raquídeo y mielopatía compresiva del cordón posterior al nivel D9. Hallazgo que nos explica la clínica que el paciente refiere (Hipoestesia con nivel T9-T10, afectación de la sensibilidad discriminativa en miembros inferiores, disimetría en la prueba talón-rodilla y marcha atáxica sensitiva) ya que estas alteraciones en la exploración neurológica nos indican que existe una lesión a nivel de D9 en el cordón posterior, que es por donde se conduce la sensibilidad vibratoria, posicional y propioceptiva (1, 2, 3).

Las lesiones de aspecto metastásico en la columna junto con el nódulo tiroideo de larga evolución nos hizo sospechar que posiblemente la neoplasia primaria fuera de origen tiroideo. Por este motivo, solicitamos una PAAF del nódulo tiroideo obteniendo el diagnóstico de carcinoma folicular tiroideo.

Una vez diagnosticado al paciente se inicia tratamiento con radioterapia dorsal sin apreciar mejoría clínica ni radiológica. También se solicitó la interconsulta a preanestesia para proceder a la exéresis tumoral y la aplicación a posteriori de yodo radiactivo (4). Sin embargo, estando pendientes de dicha intervención, el paciente es ingresado por vómitos, oliguria y anorexia. Se le solicitó un TAC de tórax observando derrame plural bilateral con atelectasias nasales en ambos lóbulos inferiores, adenopatías mediastínicas de hasta 1cm, infiltrados pulmonares parcheados en lóbulos superiores, nódulos pulmonares de hasta 0,5 cm (sospechosos de metástasis pulmonares) y componente endotorácico del hemitiroideo izquierdo con calcificaciones groseras.

Finalmente, se desestima el complejo proceso de la cirugía para este paciente, y se inician los cuidados paliativos para mantener sus funciones respiratoria, hidroelectrolítica y cardíaca.

DIAGNÓSTICO FINAL

Carcinoma folicular de tiroides metastásico a columna dorsal y pulmón.

DISCUSIÓN

El carcinoma diferenciado de tiroides (CDT), tanto en su variedad papilar como folicular, es una de las neoplasias con mejor pronóstico, con una supervivencia a los cinco años que oscila entre el 90-95 % (esta tasa puede disminuir a 14 % a 21 % cuando los pacientes presentan metástasis óseas). Actualmente constituye menos del 1 % de todos los procesos cancerígenos, con una incidencia anual que varía entre 0,5-10 casos por 100.000 habitantes.

Se suele presentar como un nódulo tiroideo aunque no es infrecuente la presencia, adicional o como único hallazgo, de adenopatías cervicales, supraclaviculares y/o mediastínicas. No obstante, estas adenopatías, a diferencia de las que aparecen en otras neoplasias, no indican la existencia de metástasis a distancia.

Las metástasis a distancia del CDT no son habituales. Aparecen con una frecuencia del 10 al 15 % del total y se han relacionado con edad avanzada, sexo masculino y extensión local del tumor. Cuando metastatiza lo hace fundamentalmente en pulmón y hueso. Las metástasis más habituales son las pulmonares (65-70 %), sobre todo en pacientes jóvenes y en la variedad papilar. Las óseas aparecen en sujetos de edad más avanzada, son más frecuentes en la variedad folicular y tienen peor pronóstico. Se ha reportado que las metástasis óseas ocurren en 2 % a 13 % de los pacientes con CDT y los sitios más comunes en frecuencia descendente son la columna vertebral (34,6 %), pelvis (25,5 %), tórax (18,3 %), extremidades (10,2 %), cintura escapular (5,4 %), craneomaxilofacial (5,4 %) (4).

La compresión maligna extradural de la médula espinal provoca déficit neurológicos, tales como debilidad motora, cambios sensitivos y disfunción autonómica que deberían ser detectados lo más temprano posible para minimizar el retraso del tratamiento. El factor pronóstico más importante después del tratamiento es el estado neurológico previo al tratamiento y, específicamente, la función motora. El retraso en el diagnóstico y la tratamiento puede conducir a una alteración neurológica importante. En conclusión, se debería evaluar de forma emergente los pacientes con síntomas neurológicos y antecedentes de cáncer (1, 2, 3).

BIBLIOGRAFÍA

1. Varela-Lage C, Alcobendas- Maestro M, Luque-Ríos I, Esclarín-De Ruz A, Talavera-Díaz F, Ceruelo-Abajo S. Lesión medular en pacientes mayores de 65 años. *RevNeurol* 2015; 60: 490.
2. Vilar-González S, Pérez-Rozos A, Torres-Campa JM, Mateos V. Compresión medular: aproximación multidisciplinar a una auténtica urgencia neurooncológica. *RevNeurol* 2013; 56: 43-52.
3. Hernández Ochoa J, Fuentes Vega Z, Cruz Portelles A. Comportamiento del síndrome de compresión medular tumoral en los pacientes del Hospital Vladimir Ilich Lenin. *CCM Holguin*. 2013; 17(3): 257-265.
4. Lai SY, Mandel SJ, Weber RS. Management of thyroid neoplasms. In: Flint PW, Haughey BH, Lund VJ, et al, eds. *Cummings Otolaryngology: Head & Neck Surgery*. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2015:chap 123.

Conflictos éticos en la limitación del esfuerzo terapéutico en UCI

AUTORA:

Marta Gosálvez Bernal

Residente de 3er año de Medicina Intensiva.
UCI Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca.

RESTO DE AUTORES:

**Mario Royo-Villanova Reparaz - Mónica Valer Rupérez - José F. Garrido Peñalver
José Moya Sánchez - Antonio Andreu Ruiz - Tomás Ros Argente del Castillo**

RESUMEN

Varón de 35 años que tiene accidente de tráfico que le causa Tetraplejía irreversible secundaria a fractura luxación en C5-C6 con mielopatía cervical aguda asociada y afectación de partes blandas y complejo ligamentoso paraespinal. El paciente es tratado de forma quirúrgica mediante artrodesis con placa y 4 tornillos C4-C5. Inicialmente tanto la familia como el paciente tras despertar solicitaron la limitación del esfuerzo terapéutico e incluso retirada de medidas de soporte (ventilación mecánica) en base al derecho de autonomía del paciente. Lo cual planteó en el personal médico un conflicto ético, planteandose la objeción de conciencia Se solicitó valoración por el comité ético del centro que inicialmente aconsejó se iniciara tratamiento por psiquiatría y se dejaran pasar las semanas iniciales en espera de un eventual cambio de actitud.El paciente fue trasladado a Centro de Tetrapléjicos de Toledo con mejoría paulatina del ánimo, con posterior desarrollo de planes de futuro con mejoría parcial del ánimo y aceptación de la rehabilitación.

Palabras clave: derecho de autonomía del paciente, objeción de conciencia, conflicto ético.

CASO CLÍNICO

Guillermo O.C, varón de 35 años que, es trasladado desde el Hospital de Santa Lucía a HUVA dónde ingresa en UCI por Traumatismo Medular.

El paciente como antecedentes personales destaca fumador de cannabis, cocaína y bebedor habitual, sd Ansioso depresivo, con episodios de crisis de ansiedad. Situación basal: Independiente para las actividades de la vida diaria. No tratamiento crónico.

ENFERMEDAD ACTUAL: El paciente sufre la mañana de su ingreso, accidente de tráfico mientras conducía una furgoneta. El 112 lo encuentra atrapado, en supino lateral izquierdo, flexionado, con las rodillas elevadas a la altura de la cadera. A la llegada del 112, el paciente se encuentra estuporoso, refiriendo dificultad para respirar, GCS 9 (No consignan MVO), hipotenso (TA 61/39), FC 65 lpm y desaturado (Sat O2 72 %). Ante esta situación administran sedación con Etomidato y relajación con Rocuronio y proceden realizar IOT, sin incidencias. Se traslada a Hospital Santa Lucía. A su llegada a dicho centro, el paciente se encuentra hipotenso (53/53 mmHg), Sat O2 100 %, con pupilas mióticas isocóricas y reactivas. Se inicia fluidoterapia y perfusión de Noradrenalina, por clínica compatible con Shock medular, con lo que se consigue estabilización hemodinámica y se procede a realización de TAC total body. Se objetiva en TAC cervical: anterolistesis grado II-III de C5 con retrolistesis marcada del resto de cuerpos vertebrales cervicales, por fractura-luxación facetaria de C4 sobre C5 condicionando una severa estenosis del canal central con compresión medular, fractura de apófisis espinosa de C4. TAC torácico con mínimo neumotórax anterior izquierdo , contusiones pulmonares en lóbulo superior e inferior izquierdo y mínimas en lobulo inferior derecho. Leve derrame pleural izquierdo con atelectasia pasiva asociada. Se observa fractura- acabalgamiento del tercio proximal de clavícula izquierda y fractura de espina escapular izquierda, no desplazada. Fractura de arcos costales posteriores de 2º, 4º y fisura de 7º izquierda. Fractura de tercio medio de 3º, 4º, 5º y 7º. Hematoma en brazo y antebrazo izquierdo sin evidencia de fractura. TAC Craneal y Abdominal sin lesiones. Tras la estabilización hemodinámica y diagnóstico de lesiones, se contacta con UCI y Neurocirujano de HUVA para traslado, para valoración, monitorización y tratamiento. A su llegada, está IOT, sedado y conectado a VM. Con perfusión de NA y dopamina. Se le realiza hemograma, bioquímica y coagulación con parámetros dentro de la normalidad, además de Rx de tórax y ECG sin alteraciones. También se le realiza RMN urgente: Se estudia en T1, T2 y con supresión grasa. Fractura luxación en C5-C6 con mielopatía cervical aguda asociada y afectación de partes blandas y complejo ligamentoso paraespinal. Hernia discal

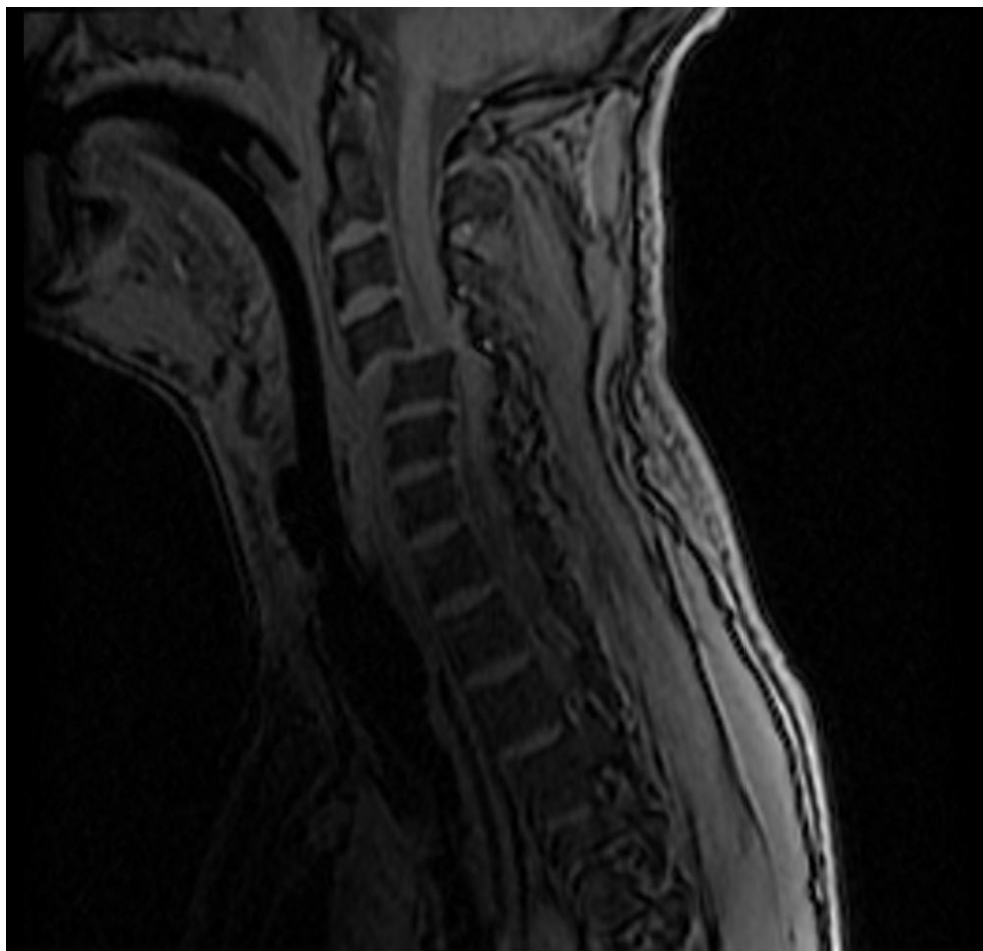


Figura 1. RMN cervical: Fractura luxación en C5-C6 con mielopatía cervical aguda asociada.

C6-C7. También se extraen Tóxicos en sangre y orina: Alcholemia 25.0 mg/dL, Cocaína * Positivo, Tetrahidrocannabinoides * Positivo. Se consulta con Neurocirugía a la espera de actitud terapeutica. Tras su valoración se decide estabilización de eje cervical con tracción cervical (7 kg-> 9 kg) y camilla Striker, pendiente de cirugía de fijación cervical. Dos días después del ingreso en UCI se opera bajo control radiológico se reduce la luxación C4-C5, consiguiendose una reducción casi total. Mediante abordaje laterocervical derecho. Se localiza espacio C4-C5, practicándose microdiscectomía y limpieza de platillos vertebrales, ligamento vertebral común posterior roto. Se coloca injerto tricortical de cresta iliaca derecha. Artrodesis con placa y 4 tornillos C4-C5.

El paciente vuelve de nuevo a la UCI tras la cirugía. A las pocas horas acuden sus familiares desde Madrid (madre y hermana) solicitan al equipo médico que retiren el respirador de Guillermo mientras aún no se haya despertado, porque él no va a ser capaz de asumir la situación de tetraplejia permanente y respiración artificial. Es un tema que han tratado en casa previamente y ellas tienen claro que es mejor retirarle el respirador y que fallezca antes de despertar. El personal médico de la UCI, no está de acuerdo con una decisión de tal envergadura y menos tomada "en representación" por los familiares, así que decide despertar a Guillermo y explicarle la situación. Guillermo despierta en pocas horas, se le explica en presencia de sus familiares que ha quedado tetrapléjico (irreversible) y que quizá con el tiempo (meses de rehabilitación) se logre desconectar del respirador y consiga respirar por sí mismo, pero que va a permanecer postrado en cama y con tetraplejia definitiva. Guillermo giró la mirada hacia su madre y le recriminó "¿cómo has permitido que no me desconectaran?". Desde entonces su único discurso para con cualquier personal sanitario que se acercaba a su cama era "pégame un tiro por favor" o "córtame el cuello". No nos dijo otra cosa durante semanas. En cuanto a su madre y hermana, pasaban el horario de visita llorando continuamente por los insultos y recriminaciones de Guillermo, reprochándoles porque no conseguían que le desconectaran. Durante la información médica solo lloraban solicitando que retirásemos las medidas de soporte vital. Fue valorado por el servicio de Psiquiatría en varias ocasiones sin conseguir ninguna mejoría.

Tras varias semanas en la UCI con persistencia de su discurso y el de sus familiares, se consultó con el comité de ética, quien indicó que había que esperar un plazo de dos o tres meses más, por si la actitud era fruto del shock emocional. No obstante, el comité aconsejó desconexión del respirador, en caso de persistir en igual situación tras dicho plazo. Antes de concluir el plazo fijado, Guillermo se trasladó al Centro Nacional de Parapléjicos de Toledo por ser centro referencia nacional. Telefónicamente informamos al equipo de UCI de Toledo de cuál era la situación y finalmente se trasladó tras 46 días de ingreso en UCI. Durante más de un año no nos atrevimos a llamar a preguntar por Guillermo. El pasado mes de diciembre de 2016 (año y medio después) hablamos con la UCI de Toledo para tramitar otro traslado y preguntamos que había sido de Guillermo, la compañera de Toledo nos contaron que Guillermo se había casado hace dos meses con una fisioterapeuta del hospital y que estaban intentando tener un hijo por punción testicular e inoculación. Guillermo se había desconectado del respirador y permanecía tetrapléjico pero feliz con su nuevo proyecto de vida.

DISCUSIÓN

No voy a abordar el tema médico de lesiones medulares y opciones de tratamiento, mi objetivo en este caso clínico es desarrollar los problemas éticos a los que nos enfrentamos en el día a día en el ejercicio de nuestra profesión como médicos.

En este caso podemos formular varios problemas éticos:

— *La objeción de conciencia:*

El problema es que nuestro paciente quería la desconexión del ventilador y el equipo sanitario estaba en contra. El personal facultativo pensaba que no era éticamente correcto desconectarle y hacía libre objeción preservando las medidas.

— *Preservación del derecho de autonomía del paciente*, ya que este había manifestado previamente sus voluntades, que no quería verse conectado a un respirador, y las seguía manteniendo posteriormente.

Podemos entender como la objeción de conciencia en el ámbito sanitario como la negativa del profesional sanitario, por motivos de conciencia a someterse a una conducta que en principio sería jurídicamente exigible al provenir de una norma, contrato, mandato judicial o resolución administrativa (1). En la objeción que se manifiesta contra la voluntad del paciente o de sus representantes y esta voluntad va en contra de lo que aconseja el conocimiento científico y la práctica profesional. Según LSSR en artículo 19.2 Debe de manifestarse anticipadamente y por escrito, aunque no se especifica ante quién, ni se establece la forma ni el medio idóneo para encauzar la objeción, en este sentido parece que lo más adecuado sería presentar la objeción ante la dirección del hospital o centro asistencial donde se trabaje (3).

Las voluntades anticipadas son un documento a través del cual una persona mayor de edad, capaz y libre, manifiesta anticipadamente su voluntad, con objeto de que ésta se cumpla en el momento en que llegue a situaciones en cuyas circunstancias no sean capaz de expresarlos personalmente, sobre los cuidados y el tratamiento de su salud o, una vez llegado el fallecimiento, sobre el destino de su cuerpo o de los órganos del mismo (2). Existen límites legales a las instrucciones previas (4) “no pueden ser aplicadas las instrucciones previas contrarias al ordenamiento jurídico, a la “lex artis”, ni las que no se correspondan con el supuesto hecho que el interesado haya previsto en el momento de manifestarlas. En la Historia clínica del paciente quedará constancia razonada de las anotaciones relacionadas con estas previsiones”

Guillermo no había llegado a redactar documento alguno pero si lo había dejado dicho oralmente, tanto a su familia como a los profesionales sanitarios, quedando reflejado en su historia clínica.

Era una decisión difícil, ya que la causa directa del derecho de autonomía del paciente y el cumplimiento de su voluntad anticipada, era la muerte del paciente. Plan-

teando la objeción de conciencia en una persona que no puede ejercer su derecho de autonomía, porque depende de terceras personas, es decir, Guillermo quería morirse, pero solo no podía realizarlo, te sentías como un “asesino”, así que ¿es lo más sencillo optar por la objeción de conciencia? .

En cuanto a la obligación de los profesionales sanitarios, la imposición de un tratamiento médico no consentido o omitir un cuidado paliativo que está indicado y deseado por el paciente puede ser sancionado jurídico-penalmente como un delito contra la integridad moral. Además el profesional sanitario puede incurrir además en responsabilidad disciplinaria y administrativa y civil por daño moral derivado de la falta de respeto a su autonomía como paciente. Buscando en nuestra Legislatura, he encontrado que “La Administración sanitaria adoptará las medidas necesarias para garantizar que se cumpla la voluntad del paciente expresada en el documento de instrucciones previas. Sin perjuicio de lo establecido en el número anterior, los profesionales sanitarios podrán ejercer la objeción de conciencia con ocasión del cumplimiento de las instrucciones previas” (5).

En nuestro caso se consultó con el comité ético del Hospital, acertadamente , porque a mi juicio, las personas somos seres en evolución, y vivir nuevas experiencias, nos pueden hacer cambiar de parecer. Aquí el cambio supone la vida o la muerte, qué es mas importante que eso. Guillermo aprendió a aceptar su nueva situación, que incluso le permitió enamorarse de otra persona y volver a amar la vida, tanto que junto con su pareja han decidido crear una nueva vida.

BIBLIOGRAFÍA

1. Artículo 16 de la Constitución Española.
2. Artículo 11.1 de la Ley 41/2002 de 14 de noviembre
3. MCebriá García, Revista General de Derecho Canónico y Derecho Eclesiástico del Estado 27, 2011. Objeción de conciencia del personal sanitario y reformas legislativas en España.
4. Artículo 11.3 de la Ley 41/2002.
5. Artículo 3.2 y 3.3 de la Ley 3/2005 de 23 de mayo, de la Comunidad de Madrid.

100

¿Una simple cefalea? A propósito de un caso

AUTORA:

Jennifer Ramos González

Residente de 2º año Medicina Familiar y Comunitaria.
Centro de Salud La Unión.

RESTO DE AUTORES:

María del Pilar Martínez Díaz - Caridad Mendoza García

RESUMEN

La neurocisticercosis es una infección parasitaria ocasionada por larvas *Taenia solium*. Estas larvas infectan varias partes del cuerpo provocando una enfermedad llamada cisticercosis, cuando afectan al cerebro es denominada neurocisticercosis. Esta infección es endémica en países en vías de desarrollo y es considerada la causa más común de epilepsia adquirida en zonas endémicas.

Palabras clave: cefalea, neurocisticercosis, epilepsia.

CASO CLÍNICO

Mujer de 37 años que consulta por cefalea. Sin alergias medicamentosas conocidas. No hipertensión arterial, ni diabetes ni dislipemia, no antecedentes tóxicos. Sin patología previa conocida. Procedente de Ecuador, residente en España desde hace más de 16 años.

La paciente consulta en Atención Primaria por cefalea hemicraneal izquierda con dolor intenso asociado a “acorchamiento” junto con parestesias en hemicara izquierda y extremidad superior izquierda que mejora con analgesia vía oral.

Dos semanas después presenta episodio similar, pero cada vez más repetidos de unos tres o cuatro minutos de duración. No refiere alteración del nivel de consciencia, no movimientos clónicos, síndrome vegetativo asociado. Ante persistencia de la sintomatología se cursa interconsulta a Neurología.

La paciente refiere empeoramiento de la sintomatología por lo que, consulta en el servicio de Urgencias hospitalarias. La exploración física la auscultación cardiopulmonar y abdominal es anodina y la exploración neurológica se encuentra alerta con leguaje y habla normal, se observa una paresia facial central izquierda, paresia de extremidad superior izquierda de 4/5, resto 5/5 e hipoestesia algésica hemicara y extremidad superior izquierda. Campimetría y resto de pares centrados. ROT vivos en miembros derechos y exaltados en miembros izquierdos. No dismetría.

Se solicitan exploraciones complementarias entre ellas, analítica sin hallazgos significativos, serología (Treponema, Brucella, Hidatidosis) son negativas,

TAC cerebral que informa de lesión parenquimatosa quística multiloculada de aproximadamente 5 cm en región córtico-subcortical parietal derecho, ejerce moderado efecto de masa con una desviación de la línea media de 5 mm aproximadamente.

Los hallazgos sugieren podría estar en relación con malformación vascular, sin poder descartar posible lesión tumoral primaria de bajo grado. Para completar estudio y valorar evolución de marea estrecha se decide ingreso hospitalario en Neurología.

Durante su ingreso la paciente es valorada por Oftalmología que descarta patología oftálmica subyacente asociada, siendo la exploración normal, y se amplía estudio por imagen realizando una resonancia cerebral que informa de tumor intraaxial frontal derecho que por sus características de imagen y edad de la paciente sugiere que se trate de un ganglioglioma como primera posibilidad, menos probable que se trate de un oligodendroglioma quístico.

Se inicia tratamiento antiepiléptico y corticoides vía oral derivándose para valoración por Neurocirugía que indica la necesidad de llevar a cabo cirugía, realizando craneotomía fronto-parieto-temporal derecha encontrando una masa subcortical gri-

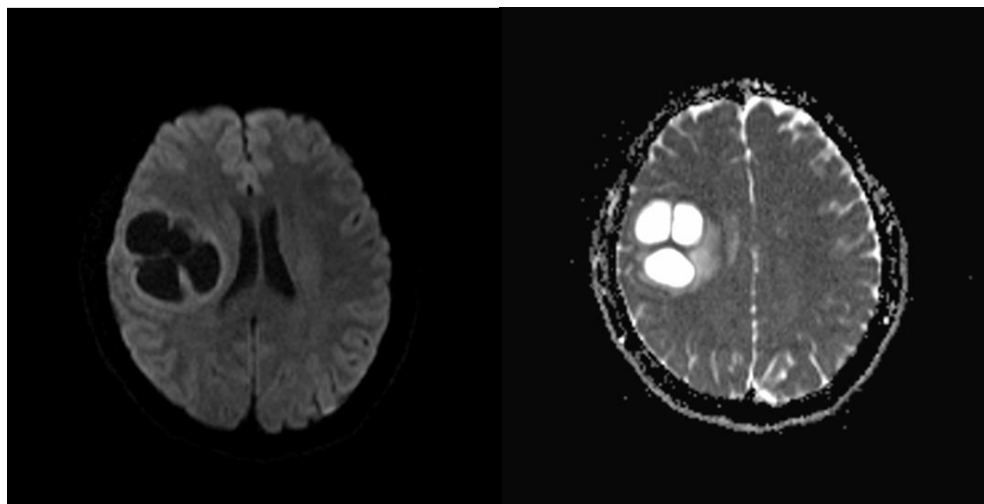


Figura 1. Imágenes de RMN con lesión cerebral focal quística multilocular localizada en lóbulo parietal derecho.

sácea y gomosa, se toma biopsia intraoperatoria que no informa de proceso neoproliferativo y se recogen muestras para estudio anatomopatológico. La paciente presenta un postoperatorio sin incidencias y se informa de neucisticercosis cerebral.

Tras la cirugía y obtener el diagnóstico definitivo se inicia tratamiento antihelmíntico vía oral. La paciente sigue actualmente revisiones por Neurología con RMN de control.

CONCLUSIÓN

La neurocisticercosis es la enfermedad parasitaria más frecuente del sistema nervioso central, se trata de una zoonosis endémica en los países en vías de desarrollo. Es considerada la primera causa de epilepsia de inicio tardío en las áreas endémicas (1). La prevalencia está aumentando en España dado el aumento del flujo migratorio y el turismo a zonas endémicas. La cisticercosis es endémica, principalmente en África, Asia y Sudamérica.

Esta patología se produce por la infección por cisticerco, estadio larvario de *Taenia solium*. Los humanos la desarrollan cuando se convierten en huéspedes intermediarios de este parásito al ingerir sus huevos. El ciclo se inicia al ingerir carne mal cocida o cruda con las larvas, estas alcanzan el intestino delgado y se adhieren a su pared, las proglótides llenas de huevos son expulsadas en las heces y contaminan el medio ambiente. Los animales como el cerdo consumen alimentos infectados por los huevos y en su intestino se terminan de desarrollar, pasando posteriormente al torrente sanguíneo y

músculos del animal donde se transforman en larvas. Cuando la carne es ingerida poco cocinada el hombre ingiere los cisticercos y comienza nuevamente el ciclo de vida (2).

Las vías de transmisión son por contaminación fecal-oral, a partir de individuos portadores de la *Tenia solium*, siendo el hombre es el único huésped definitivo y el hombre y cerdo pueden ser huéspedes intermediarios (3).

En cuanto a la clínica suele tener un inicio lentamente progresivo, aunque también pueden aparecer de forma súbita. La epilepsia es la manifestación clínica más frecuente apareciendo en el 70 % de los casos, otro síntoma es la cefalea tipo migrañoso con o sin aura, hemiparesias y hemiparestesias, hipertensión intracraneal, efecto de masa en los casos de quistes grandes, convulsiones, vómitos, alteraciones visuales y edema de papila entre otros.

El diagnóstico vendrá determinado por los datos clínicos a partir de una buena anamnesis y exploración física completa, pruebas de neuroimagen y pruebas anatomopatológicas e incluso, inmunológicas con la determinación de anticuerpos anticisticercos en sangre o LCR y a partir de criterios clínicos diagnósticos (4, 5).

En lo que refiere al tratamiento, el tratamiento médico se considera de primera elección mediante el uso de fármacos antiepilépticos, agentes anticesticidas y corticoesteroides. Otra opción sería el tratamiento quirúrgico por hipertensión intracraneal, hidrocefalia o compresión medular serian algunas de las indicaciones.

Para finalizar, destacar que la neurocisticercosis es una enfermedad que debemos de tener en cuenta a la hora de realizar un diagnóstico diferencial con lesiones cerebrales sobre todo en pacientes de áreas endémicas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sarria Estrada S, Frascheri Verzelli L, Siurana Montilva S, Auger Acosta C y Rovira Cañellas A. Neurocisticercosis. Hallazgos radiológicos. Radiología. 2013; 55(2): 130- 141.
2. Kimura-Hayama ET, Higuera JA, Corona-Cedillo R, Chávez-Macías L, Perochena Perochena A, Quiroz-Rojas LY, et al. Neurocysticercosis: radiologic-pathologic correlation. Radiographics. 2010; 30:1705-1719.
3. Imirizaldu L, Miranda L, García-Gurtubay I, Gastón I, Urriza J, Quesada P. Neurocisticercosis. Una enfermedad emergente. 2004; 27: 201-209.
4. Del Brutto OH, Rajshekhkar V, White Jr AC, Tsang VC, Nash TE, Takayanagui OM, et al. Proposed diagnostic criteria for neurocysticercosis. Neurology. 2001; 57:177-83.
5. Garea García-Malvar MJ, González Silval Y, Domínguez-Gil González M, et al. Migraña y neurocisticercosis, ¿causalidad o casualidad? Semergen. 2016. <http://dx.doi.org/10.1016/i.semerg.2016.09.007>



ILUSTRE COLEGIO OFICIAL
DE MÉDICOS
DE LA REGIÓN DE MURCIA

ISBN-13: 978-84-09-01886-4



9 788409 018864